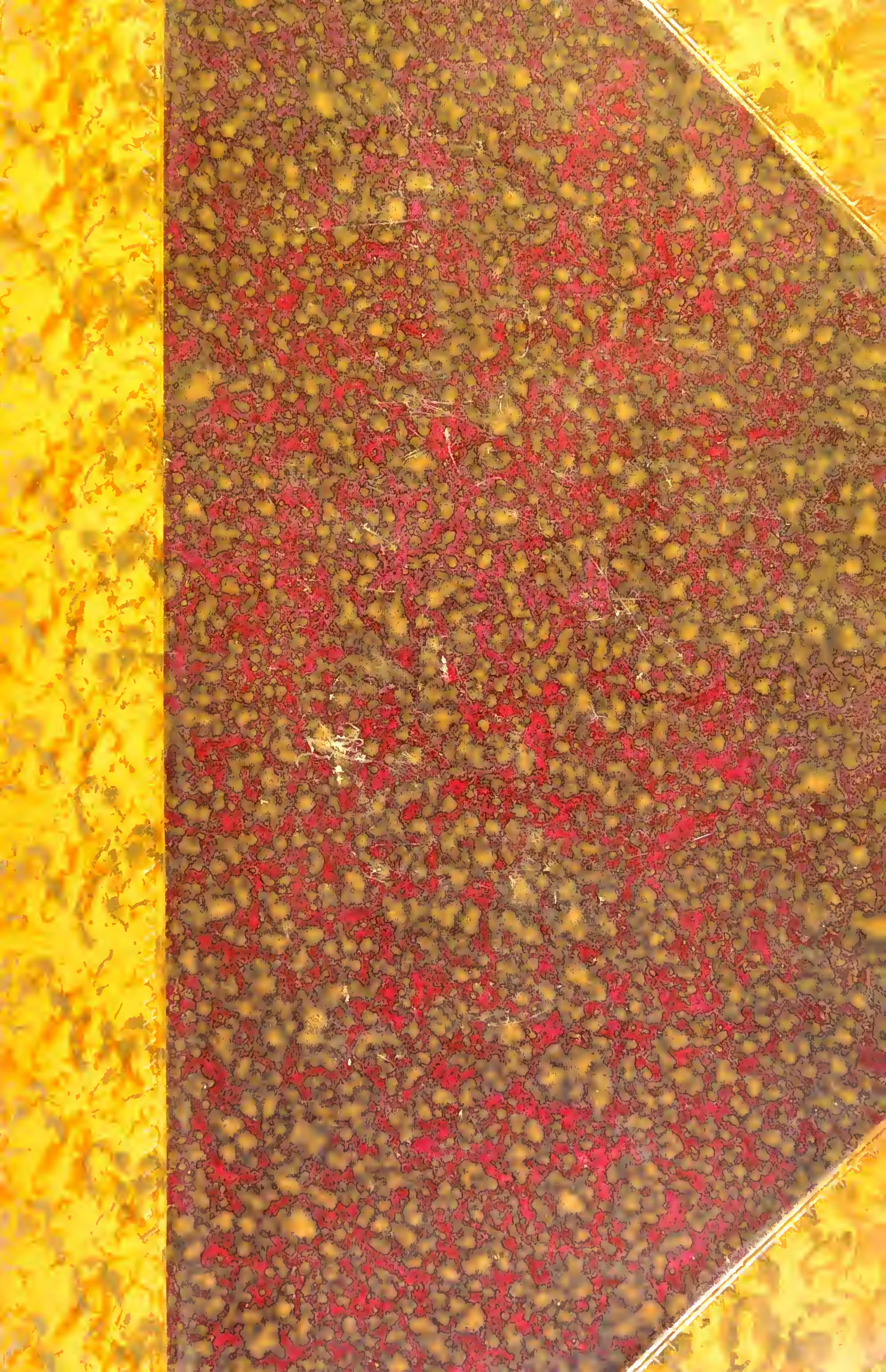


CONTRIBUTION

A L'ÉTUDE

DE LA SYRINGOMYÉLIE

PUBLICATIONS DU *PROGRÈS MÉDICAL*

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE LA SYRINGOMYÉLIE

PAR

LE DOCTEUR I. BRUHL
Ancien interne des Hôpitaux de Paris

PARIS

AUX BUREAUX DU PROGRÈS MÉDICAL
14, rue des Carmes, 14

A. DELAHAYE ET LECROSNIER
ÉDITEURS
Place de l'Ecole-de-Médecine

1890

AVANT-PROPOS

Le nom de notre excellent maître, M. Debove, doit être inscrit en tête de ce travail. C'est dans son service que nous avons recueilli l'observation qui a été le point de départ de cette thèse; c'est sous son inspiration que nous l'avons commencée. Nous n'oublierons jamais la bienveillance et l'affection qu'il nous a témoignées pendant l'année où nous avons eu l'honneur d'être son interne, et nous sommes trop heureux de l'occasion qui nous est offerte de le remercier publiquement.

C'est un devoir bien doux pour nous de témoigner notre reconnaissance à nos maîtres qui, dans les hôpitaux, nous ont aidé de leurs conseils et de leur sympathie.

M. le professeur Duplay nous a accueilli dans son service au début de nos études médicales ; depuis il a bien voulu continuer à guider notre inexpérience ; qu'il nous permette de l'assurer de notre profonde affection.

Nous n'oublierons jamais l'année que nous avons passée comme interne auprès de M. Dreyfus-Brisac. C'est à ce maître bon et dévoué que nous devons le goût des études cliniques, qui ne nous abandonnera pas dans le cours de notre carrière médicale. Que MM. Desnos et

Horteloup, de qui nous avons été l'interne, MM. Siredey, B. Anger, Tapret, de Beurmann, Comby, Gilbert, dont nous avons été l'élève, veuillent bien agréer l'hommage de notre gratitude et de notre dévouement.

Notre excellent ami le docteur Dubief a été notre premier maître ; pendant de longues années il nous a prodigué ses conseils et ses leçons ; nous nous rappellerons toujours avec reconnaissance tout ce que nous devons à son affection.

Nous tenons encore à remercier tous ceux qui nous ont aidé dans la rédaction de cette thèse. M. Déjerine nous a prodigué ses conseils avec une bienveillance sans égale : nous serions bien ingrat de ne pas lui dédier notre travail. MM. Marie et Onanoff ont mis à notre disposition des matériaux bien utiles : c'est à eux que nous devons en partie d'avoir pu vérifier par nous-même l'anatomie pathologique de la syringomyélie. Enfin nous avons rencontré à la Salpêtrière des collègues excellents : Guinon, Blocq, Dutil; ils nous ont donné à maintes reprises des preuves véritables d'une amitié déjà ancienne.

Les leçons de M. le professeur Charcot nous ont été d'un précieux secours d'un bout à l'autre de notre tâche ; ce maître illustre a bien voulu s'intéresser à ce travail; il nous a ouvert son service, enfin il a daigné accepter la présidence de notre thèse : c'est un honneur dont nous lui serons profondément reconnaissant.

INTRODUCTION

La neuro-pathologie s'enrichit chaque jour de nouveaux types cliniques. Les beaux travaux du professeur Charcot ont contribué dans une large mesure à nous faire connaître la nosologie de la substance blanche de la moelle, et à ne plus nous laisser ignorer le tableau clinique résultant de l'altération de la substance grise des cornes antérieures.

Jusque dans ces dernières années, nous ne possédions que des notions vagues sur les symptômes dus à la destruction de la substance grise de la commissure et des cornes postérieures. Tout récemment, une série de travaux intéressants a jeté quelque lumière sur la pathologie de cette région ; on a étudié plus spécialement les lésions propres à cette partie de la moelle ; et parmi elles on en a isolé une qui se traduit par un syndrome clinique nouveau : nous voulons parler de la syringomyélie par gliomatose médullaire.

C'est ce syndrome que nous nous efforcerons de mettre en relief : aussi l'histoire clinique de la syringomyélie gliomateuse devra-t-elle constituer la partie principale de notre travail.

Nous nous croyons donc dispensé de refaire la thèse très complète de Mlle Bäumler et de réunir tous les documents concernant les cavités médullaires.

Notre but est plus modeste : nous nous proposons surtout d'indiquer les symptômes qui caractérisent la syringomyélie, et à l'appui de notre description clinique, nous annexons à ce travail, non pas toutes les observations publiées jusqu'à ce jour, mais seulement 28, choisies parmi celles qui nous ont paru les plus concluantes ; enfin, nous avons pu, grâce à nos maîtres et à nos amis, réunir, pour notre part, 8 observations nouvelles, dont l'une avec autopsie.

CHAPITRE PREMIER

Historique

Le mot *syringomyélie* a été créé par Ollivier d'Angers, qui l'a employé pour la première fois dans son *Traité de la moelle épinière et ses maladies* (1837). Ce terme devait s'appliquer d'une façon générale à l'existence d'un canal ou d'une cavité dans l'intérieur de la moelle, car Ollivier d'Angers considérait la présence du canal central comme un fait pathologique. Voici comment il s'exprime à ce sujet dans le chapitre intitulé *Des vices de conformation de la moelle :* « Plusieurs « anatomistes ont admis l'existence d'un canal dans le milieu « de la moelle épinière. Ch. Etienne dans la description qu'il « donne de cet organe, dit que ce canal existe constamment « et qu'il se continue dans le cerveau. Cette opinion est aussi « celle de Colombo, qui compare ce canal à la cavité d'une « plume à écrire ; elle est partagée par Piccolhomini, « Bauhin, Malpighi. Mais j'ai bien démontré, d'après la struc- « ture intérieure de la moelle rachidienne, qu'elle ne renferme « pas de canal central dans l'état normal. »

Cependant la littérature médicale possédait déjà un certain nombre de faits de cavités médullaires, qui avaient beaucoup excité la curiosité des anatomo-pathologistes. Il est intéressant de parcourir les écrits de Morgagni (1), de Rachetti (2), de Portal (3), de Rullier (4), de Hutin (5), de Nonat (6), etc.

1. Morgagni. *Adversar. anatom.* VI
2. Rachetti. *Della struttura della Med. Spin.* 1816.
3. Portal. *Anatomie médicale.* T. IV. p. 117.
4. Rullier. *Journal de Physiologie expérimentale* 1823.
5. Hutin. *Nouvelle Bibliothèque médicale.* 1828.
6. Nonat. *Archives générales de Médecine.* 1838.

Certains auteurs avaient déjà tenté d'interpréter ces cavités. Voici, par exemple, l'explication que Calmeil (1) a proposée : « J'ai annoncé que le sillon postérieur, lorsqu'on a enlevé le « tissu lamelleux qui tient ses bords rapprochés, s'enfonce « jusqu'à la substance grise centrale, et lorsque cette subs- « tance manque, jusqu'à la commissure blanche. Cette dis- « position rend toute naturelle l'existence du canal médian. « Supposons, pour un instant, que les lèvres de la vaste gout- « tière qui règne dans toute l'étendue de la face postérieure « de la moelle du fœtus, commencent à se rapprocher par « leurs bords libres, et que leur adhérence s'arrête là, au lieu « de s'effectuer jusqu'à la commissure grise; il restera mani- « festement au centre de l'organe un canal plus ou moins « vaste. Si la commissure grise n'existe pas, comme dans les « exemples que j'ai cités plus haut, le canal est plus profond « et a pour limite, en avant, la commissure antérieure. »

Ces faits n'ont plus guère aujourd'hui qu'un intérêt historique.

En 1859, parut un mémoire important de Stilling; celui-ci réfuta toutes les idées erronées qui avaient eu cours jusqu'alors sur le canal de l'épendyme. Il établit que ce canal avait une existence constante, qu'il persistait pendant toute la vie, et il entreprit l'étude de son développement, que les travaux de Kölliker et surtout de Waldeyer contribuèrent à mettre en lumière. Ces idées sont aujourd'hui connues et acceptées d'une façon générale : il nous paraît superflu de les résumer.

L'existence du canal central étant démontrée et admise, la syringomyélie au sens d'Ollivier, n'avait plus de raison d'être et le mot tomba en désuétude. Il ne tarda pas à être remplacé par le mot *hydromyélie*, qui devait servir à désigner non seulement une affection congénitale, mais toutes les affections où l'on rencontrait une cavité dans la moelle. D'après Virchow et Leyden (2), en effet, toute cavité médullaire devait être considérée comme une dépendance du canal central et

1. Calmeil. *Journal des Progrès des Sciences et des instit méd.* T. XI. 1828.
2. Leyden. *Archives de Virchow.* T. 68. 1876.

les altérations spinales, qui pouvaient coexister avec l'hydromyélie, n'étaient que des lésions secondaires.

Hallopeau (1), en 1869, envisagea la question d'une façon différente, et, le premier, montra que certains processus de myélite pouvaient aboutir à la formation d'une cavité : l'altération de la moelle, la sclérose péri-épendymaire était primitive, la cavité ne se formait que secondairement.

La question se compliqua encore davantage, lorsqu'on décrivit dans la moelle des cavités indépendantes du canal central et ne communiquant pas avec lui. Simon (2), dans un travail fort intéressant, paru en 1875, eut l'occasion d'étudier un certain nombre de ces cas ; il fut frappé de la coïncidence de ces cavités intra-médullaires avec des tumeurs vasculaires, auxquelles il donna le nom de gliomes télangiectasiques : la cavité résultait, d'après Simon, du ramollissement de ces gliomes et de la résorption des éléments dégénérés.

Pour éviter la confusion, à laquelle donnait lieu le mot *hydromyélie*, Simon proposa de réserver le mot *hydromyélie* à la dilatation et à l'hydropisie du canal de l'épendyme, affection en tout comparable à l'hydrocéphalie, et de reprendre le mot *syringomyélie* pour désigner les cavités et productions kystiques que l'on peut rencontrer dans la moelle indépendamment du canal central.

A la même époque parut un travail de Westphal (3), dont les conclusions concordèrent avec celles de Simon. Il y avait donc trois manières différentes d'envisager la question :

1° Avec Virchow, Leyden, la syringomyélie était le reliquat d'une hydromyélie ancienne.

2° D'après Hallopeau, la syringomyélie était consécutive à une myélite périépendymaire.

3° Simon et Westphal ont établi que la cavité pouvait résulter de la fonte d'une tumeur gliomateuse et être indépendante du canal central.

1. Hallopeau. *Gazette Médicale de Paris* 1870.
2. Simon. *Archiv für Psychiatrie*. T. V. 1875.
3. Westphal. *Archiv für Psychiatrie*. T. V. 1875.

Ces travaux de Simon et de Westphal ont été le point de départ d'une série de mémoires sur l'étude anatomo-pathologique du gliome, parmi lesquels il convient de citer surtout ceux de Schultze (1) et de Strümpell (2). Enfin vient la thèse de Mlle Bäumler (3), reproduite in extenso dans le *Deutsches Archiv für klinische Medicin*. T. XL (1887). Mlle Bäumler a rassemblé dans cet important travail toutes les observations de cavités médullaires qu'elle a rencontrées dans la littérature médicale ; elle a pu ainsi réunir 112 observations, qu'elle a divisées en quatre séries :

A) 66 observations avec symptômes divers d'affection spinale et autopsie.

B) 25 trouvailles d'autopsie.

C) 10 observations uniquement cliniques.

D) observations diverses :

a) 6 observations de spina bifida congénital.

b) 4 observations de canal central double ou multiple.

c) 2 observations de gliome sans cavités.

Le travail de Mlle Bäumler prouve donc que les cavités dans la moelle sont loin d'être rares.

Mais la syringomyélie est entrée dans ces dernières années dans une nouvelle phase, que nous appellerons la *phase clinique*. A cette période correspond une longue série de mémoires bien plus intéressants que les précédents, où l'on s'est proposé d'établir que la syringomyélie avait une symptomatologie propre, et que dans un certain nombre de cas le diagnostic pouvait être posé au lit du malade ; l'autopsie d'ailleurs a permis dans plusieurs cas de vérifier l'exactitude du diagnostic.

M. le professeur Charcot (4) avait reconnu depuis longtemps que certaines atrophies musculaires étaient dues à la syringomyélie ; c'est ainsi qu'en énumérant les causes des

1. Schultze. *Archives de Virchow*. T. 87. 1882.
2. Strümpell. *Deutsches Archiv für klinische Medicin*. T. 28. 1881.
3. Bäumler. *Thèse de Zurich* 1887.
4. Charcot. *Maladies du système nerveux*. T. II, p. 216.

amyotrophies spinales deutéropathiques, il cite l'hydromyélie ou syringomyélie, certaines myélites avec cavités, les gliomes et sarcomes de la moelle.

Mais, il faut le reconnaître, c'est à Schultze (1), professeur à Dorpat, et à Kahler (2), professeur à Prague, que revient l'honneur d'avoir, comme l'a dit M. Charcot dans ses leçons, « à partir de 1882, dans une série de travaux importants, « rattaché à la lésion syringomyélique un certain nombre de « troubles fonctionnels ou organiques qui, lorsqu'ils se « présentent dans la clinique, permettent d'annoncer l'exis- « tence de l'altération et de déterminer même les principales « particularités relatives à son siège, à son étendue, à sa « localisation étroite. »

Après Kahler et Schultze, parmi les auteurs qui ont, en Allemagne, le plus contribué à faire connaître l'histoire de la syringomyélie, il faut citer Bernhardt (3), Remak (4), Oppenheim (5), Fürstner et Zacher (6) ; en Russie, il faut signaler un excellent travail de Roth, paru dans les *Archives de Neurologie* (1887).

En France, la syringomyélie n'avait guère attiré l'attention des médecins, jusqu'au jour où notre excellent maître M. Debove (7), diagnostiqua cette affection chez un de ses malades, et en fit le sujet d'une communication des plus intéressantes à la Société médicale des hôpitaux. M. Déjerine présenta à la même Société, dans la même séance, un malade non moins typique, qui a été le sujet d'une belle leçon clinique (8).

Ces deux présentations de malades ont été le point de départ d'une discussion sur la nature de la syringomyélie. M. Joffroy soutenait que la syringomyélie était l'aboutissant

1. Schultze. *Zeitschrift für klinische Medicin.* T. XIII, 1888.
2. Kahler. *Prager medicin. Wochenschrift.* 1882 et 1888.
3. Bernhardt *Centralblatt für Nervenheilkunde* 1887.
4. Remak. *Deutsche medicin. Wochenschrift.* 1884.
5. Oppenheim. *Charité-Annalen.* T. XI, 1885.
6. Fürstner et Zacher. *Arch. für Psychiätrie.* T. XIV. 1883.
7. Debove, *Bulletins de la Société méd. des hôpitaux.* 22 février 1889.
8. Déjerine. *Semaine médicale.* 12 juin 1889.

de processus divers : gliome, myélite ; M. Déjerine affirmait que la gliomatose médullaire était l'unique cause de la syringomyélie. M. Debove croit qu'il est prudent, avant de trancher la question, d'attendre le résultat de nouvelles autopsies. « Ana-
« tomiquement, dit-il, la syringomyélie est caractérisée par
« une destruction de la substance grise de la moelle épinière,
« destruction plus ou moins étendue dans le sens transversal
« et dans le sens longitudinal. S'agit-il d'une affection ayant
« pour point de départ le canal central ou d'une gliomatose,
« c'est-à-dire d'une inflammation destructive de la névroglie ?
« Les deux opinions ont été soutenues, et, en l'absence de
« toute autopsie récente, je me garderai bien d'avoir un
« avis. »

M. le professeur Charcot (1) a consacré à l'étude de cette maladie une leçon au mois de juin 1889, et deux leçons au mois de novembre 1889. Il a montré un certain nombre de malades, qui présentaient tout le tableau symptomatique de la syringomyélie et il a mis en lumière un point nouveau, en montrant que, dans certains cas, l'hystérie pouvait réaliser l'ensemble clinique de la syringomyélie.

Les excellentes leçons de M. le professeur Charcot nous serviront de guide dans l'exposé de la symptomatologie de la syringomyélie.

Ce chapitre d'historique serait incomplet si nous n'y faisions mention d'une maladie récemment étudiée sous le nom de « maladie de Morvan », qui se caractérise par des panaris indolores avec troubles de la sensibilité et troubles trophiques. Certains auteurs ont même voulu identifier la maladie de Morvan et la syringomyélie. Nous pensons que malgré de grandes ressemblances ce sont deux maladies distinctes.

1. Charcot. *Bulletin Médical*, 28 juin 1889.

CHAPITRE II

Symptomatologie

Il y a quelques années à peine, il eût été impossible de songer à dresser un tableau clinique de la syringomyélie. Et cependant en feuilletant les œuvres de Duchenne de Boulogne (1), on demeure convaincu que ce clinicien émérite avait observé et bien observé des malades atteints de cette affection. C'est ainsi que dans son chapitre consacré à l'atrophie musculaire progressive, il insiste sur les troubles de la sensibilité qu'il a rencontrés chez certains atrophiques ; et dans le passage suivant, il décrit presque la syringomyélie sans la connaître. « Tous les auteurs qui ont écrit sur l'atro-
« phie musculaire progressive ont dit que la sensibilité était
« toujours normale dans cette affection. D'ailleurs ils possé-
« daient certainement trop peu d'observations : formulée
« d'une façon aussi générale, cette proposition n'est pas
« exacte. J'ai, en effet, constaté dans un bon tiers des cas,
« que la sensibilité électro-musculaire était plus ou moins
« atteinte ainsi que la sensibilité cutanée. Cette anesthésie
« est quelquefois si grande, que les malades ne perçoivent ni
« les excitations faradiques les plus fortes, ni l'action du feu.
« J'en ai vu qui s'étaient laissé brûler profondément les par-
« ties anesthésiées, parce qu'ils n'avaient pas perçu l'action
« des corps incandescents et qu'ils n'avaient pas été prévenus
« par la vue que ces parties se trouvaient en contact avec eux.
« Cette anesthésie s'observe en général au membre supérieur

1. Duchenne de Boulogne. *De l'électrisation localisée.* p. 493.

« et va en diminuant de la main à l'épaule. Quelquefois cependant elle se montre irrégulièrement et n'est pas toujours en raison directe du degré de l'atrophie. Ainsi je l'ai vue limitée à une région du tronc ou à l'épaule ; d'autres fois elle était complète dans tout le membre supérieur droit, tandis qu'elle était faible dans le membre opposé, qui cependant était beaucoup plus atrophié. Cette anesthésie musculaire et cutanée n'est survenue en général que chez des atrophiques qui avaient éprouvé dans ces régions des douleurs, que l'on avait attribuées à une influence rhumatismale. On verra par la suite qu'elle n'est alors qu'une complication ou plutôt une extension de la lésion anatomique aux cornes postérieures de la moelle. »

D'après cette citation, il paraît bien vraisemblable que Duchenne a eu l'occasion d'observer des syringomyéliques et sa description, quoique incomplète, demeure encore vraie aujourd'hui.

Mais depuis Duchenne, d'importants travaux, basés sur un examen méthodique de la sensibilité dans ses divers modes, ont permis d'étudier d'une façon plus complète la symptomatologie de cette maladie; cette description est actuellement consacrée par un assez grand nombre d'observations éparses dans la littérature médicale; nous avons réuni les plus caractéristiques d'entre elles à la fin de ce travail, en y joignant huit observations nouvelles.

La syringomyélie débute d'ordinaire dans le jeune âge et se caractérise surtout par les troubles de la sensibilité, qui sont souvent les premiers en date ; ces troubles consistent en une *abolition de la sensibilité à la douleur et à la température, avec conservation de la sensibilité au contact et du sens musculaire*. M. le professeur Charcot propose de donner à l'ensemble de ces modifications de la sensibilité le nom de *dissociation syringomyélique* ; ce qui ne veut pas dire que ce syndrome soit pathognomonique de la syringomyélie (on sait que l'hystérie, par exemple, peut le réaliser) ; mais dans aucune affection de la moelle épinière actuellement classée,

on ne rencontre ce syndrome avec une pareille netteté. Cependant on n'aura que rarement l'occasion d'observer cette paralysie sensitive partielle isolée; en effet, le malade n'en a pas conscience, il n'en éprouve aucun trouble, il n'en souffre pas, il ne s'adressera donc pas au médecin puisqu'il ne se croit pas malade; il s'étonnera, au contraire, de remarquer qu'il s'est brûlé sans ressentir de douleur, qu'il est porteur de plaies dont il ignore l'origine et dont il n'a connaissance que par ses sens. Les premiers symptômes, qui attireront l'attention du malade et du médecin, sont des symptômes d'atrophie musculaire progressive, débutant d'ordinaire par la main, affectant une marche lente mais progressive, ressemblant par conséquent à l'atrophie musculaire du type Duchenne-Aran, avec laquelle elle a dû souvent être confondue. Cette atrophie, considérée en elle-même, n'a rien de spécial à la syringomyélie; elle ne vaut que par son association avec des troubles sensitifs, pour ainsi dire spécifiques. Si à ces deux symptômes capitaux, dissociation syringomyélique et atrophie musculaire, on ajoute une série de troubles trophiques des plus variés, tels que phlegmons, panaris, phlyctènes; ulcérations rebelles, éruptions diverses, arthropathies bizarres, fractures, scoliose, on aura l'ensemble des symptômes qui caractérisent la syringomyélie. On conçoit que ce tableau puisse se modifier à l'infini, d'après le siège même de la lésion et d'après son étendue. Certains symptômes pourront manquer, d'autres viendront se surajouter à ceux que nous venons d'énumérer; ils compliqueront le tableau clinique et contribueront à obscurcir le diagnostic; car à côté des cas types, faciles à déterminer, il ne faut pas oublier qu'il peut y avoir des formes frustes, dégradées, défigurées; mais, comme le dit Schultze, (1) ces difficultés pourront être surmontées grâce à l'application de principes analogues à ceux que M. Charcot a établis à propos de la sclérose en plaques.

Pour procéder à l'étude des symptômes de la syringomyélie,

1. Schultze. *Zeitschrift für klinische Medicin*. T. XIII. 1888.

nous suivrons les divisions que M. le professeur Charcot a proposées. Les symptômes peuvent être ramenés à deux grands groupes :

1° Les *symptômes intrinsèques*, c'est-à-dire relevant des lésions limitées aux diverses régions de la substance grise centrale ; ici il y a lieu de distinguer :

a) Les *symptômes poliomyéliques antérieurs* : à savoir amyotrophie musculaire à marche progressive, rappelant le type Aran-Duchenne ;

b) Les *symptômes poliomyéliques postérieurs* : anesthésie à la douleur, au chaud, au froid, sans participation de la sensibilité tactile et du sens musculaire ;

c) Les *symptômes poliomyéliques médians*, groupe jusqu'ici fort problématique encore : divers troubles trophiques autres que ceux qui sont relatifs au système musculaire.

2° Les *symptômes extrinsèques*, qui n'appartiennent pas à la symptomatologie propre de la syringomyélie gliomateuse, mais qui s'y associent fréquemment ; ils résultent de l'extension de la lésion à la substance blanche de la moelle ou d'altérations secondaires. Nous distinguerons ici :

a) Les *symptômes leucomyéliques latéraux* : parésies ou paralysies du genre spasmodique.

b) Les *symptômes leucomyéliques postérieurs* : phénomènes tabétiques divers, troubles de la sensibilité tactile.

Nous commencerons l'étude des symptômes par les troubles de la sensibilité.

I

Symptômes intrinsèques

I — SYMPTOMES POLIOMYÉLIQUES POSTÉRIEURS

L'honneur d'avoir mis en relief les troubles de la sensibilité dans la syringomyélie revient tout entier, nous l'avons déjà dit, à MM. Kahler et Schultze. Cependant avant eux on avait déja été frappé de modifications bizarres de la sensibilité dans certaines affections médullaires : nous citerons un travail de Schüppel (1), paru en 1874, sur un cas d'anesthésie généralisée (l'autopsie révéla une hydromyélie, peut-être une syringomyélie ?) ; en 1868, Landois et Mosler (2) avaient consacré un travail aux altérations de la sensibilité dans l'atrophie musculaire. Mais c'est dans les récents travaux de Schultze et de Kahler, que nous trouvons les premières observations renfermant un examen complet et méthodique des troubles de la sensibilité; ces travaux, qui datent de 1882, ont eu le mérite d'appeler l'attention sur l'importance de cette étude au point de vue du diagnostic de la syringomyélie; ils ont été suivis des mémoires de Bernhardt, de Remak, de Freud (3), de Oppenheim et surtout de Roth, qui ont confirmé par leurs observations les principes mis en lumière par Schultze et Kahler. Depuis deux ans, le nombre de ces observations augmente presque journellement et on reconnaît que la *dissociation syringomyélique* est loin d'être un syndrome rare.

1. Schüppel. *Archiv. der Heilkunde.* T. VIII. 1874.
2. Landois et Mosler. *Berliner klinische Wochenschrift.* 1868.
3. Freud. *Wiener medicinische Wochenschrift.* 1885.

Certains auteurs ont prétendu que les troubles de la sensibilité sont les premiers en date parmi les symptômes de la syringomyélie : cette opinion concorde avec ce que nous savons de par l'anatomie pathologique : la lésion qui primitivement occupe la substance grise centrale, ne tarde pas à envahir les cornes postérieures. Mais il est impossible de préciser, dans la plupart des cas, l'époque à laquelle apparaissent ces désordres. Le sens du tact, en effet, est respecté parfois pendant toute la durée d'évolution de la maladie, ou du moins, s'il est atteint, il semble moins profondément altéré que les autres modes de la sensibilité. Or, aussi longtemps que la sensibilité tactile est conservée, le malade n'a pas conscience des troubles de la sensibilité qu'il peut présenter, jusqu'au jour où un accident appelle son attention sur sa santé : le plus souvent c'est une brûlure, parfois profonde, qui a été indolore et a passé complètement inaperçue ; la plaie ne lui est révélée que par la vue. D'autres fois une blessure ou une fracture peut, au grand étonnement du malade, être indolore. Si ces accidents ne se produisaient pas, les troubles de la sensibilité pourraient exister à l'insu du patient : il incombe donc au médecin de les rechercher et de les découvrir. Or, on se contente le plus souvent de toucher ou de pincer légèrement le malade qu'on examine, en lui demandant : « Sentez-vous bien ce qu'on vous fait. » Si la réponse est affirmative, on en conclut, à tort bien souvent, à l'intégrité de la sensibilité. C'est faute d'un examen plus approfondi que la dissociation syringomyélique a échappé si longtemps aux cliniciens, et que des cas de syringomyélie ont été confondus avec l'atrophie musculaire progressive, par exemple.

De la Thermo-anesthésie

Si nous commençons ce chapitre par l'étude de la thermo-anesthésie, c'est que certains auteurs, surtout Roth, ont pré-

tendu que le sens thermique était en réalité atteint le premier. Une enquête minutieuse sur l'histoire antérieure des malades donne parfois des résultats bien intéressants : on apprend qu'ils étaient sujets à se brûler sans le savoir, souvent même sans le sentir; on retrouve sur leur corps des cicatrices de brûlures remontant à une époque très éloignée. Ainsi un des malades du service du professeur Charcot (V. observation IX), âgé actuellement de 51 ans, présente aux doigts des cicatrices de brûlures qu'il se faisait, dès l'âge de 17 ans, en fumant des cigarettes; il ne sentait pas ces brûlures ; chez lui la thermo-anesthésie existe donc depuis trente-quatre ans. Il a été facile à M Déjerine d'établir de la même façon que son malade (V. observation X) avait de l'anesthésie thermique depuis plus de quarante ans. Notre malade (V. observation I) présentait également des cicatrices de brûlures remontant à un grand nombre d'années.

Disposition de la thermo-anesthésie.

Les régions envahies par l'anesthésie thermique peuvent occuper une étendue très variable du tégument : cela dépend, bien entendu, du siège et de l'étendue de la lésion.

La thermo-anesthésie peut être, pour ainsi dire, généralisée à tout le tégument; c'est ce qui existe dans l'observation I, où la sensibilité thermique n'est normale qu'à la tête. Cette forme paraît cependant exceptionnelle. Plus souvent, elle peut revêtir la forme hémiplégique ; dans ces cas, elle est nettement limitée à une moitié du corps ; elle n'empiète jamais sur la ligne médiane : c'est un caractère qu'elle a de commun avec les anesthésies hystériques. D'autres fois, et telle paraît être la forme la plus commune, elle n'envahit qu'un membre ou un segment de ce membre ; il importe de remarquer que le membre supérieur est atteint bien plus fréquemment que le membre inférieur. Lorsque la thermo-anesthésie occupe un segment de membre, on remarque constamment que ce segment est limité par une ligne horizontale et circulaire, perpendiculaire à l'axe du membre, que l'on retrouve sur tous les schémas représentant l'état de la sensibilité : cette dispo-

sition est également représentée dans quelques-uns de nos schémas (fig. 11). On reconnaît encore ici une des formes de l'anesthésie hystérique, dite en « gigot », de M. Charcot.

Quant à la transition entre les régions anesthésiques et les régions normales, elle est presque brusque; c'est à peine si on rencontre une étroite zone intermédiaire dans laquelle la thermo-anesthésie disparaît graduellement.

Elle affecte assez souvent une disposition symétrique; elle atteint alors les deux mains, les mains avec les avant-bras, les deux membres supérieurs tout entiers; dans ces conditions, elle envahit souvent la partie adjacente de la paroi thoracique, pouvant gagner de chaque côté la ligne médiane du corps, de sorte que le malade présente une zone d'insensibilité thermique, que l'on pourrait comparer à une *veste :* c'est une des formes que l'on rencontre le plus communément. Aux membres inférieurs qui paraissent plus rarement atteints de thermo-anesthésie, on peut retrouver toutes les formes que nous venons d'indiquer. Signalons cependant encore une disposition spéciale : la thermo-anesthésie occupe des segments symétriques à la fois aux membres supérieurs et inférieurs : sur un schéma, on dirait que le malade a des *bas* et des *gants* d'insensibilité thermique.

Sur le tronc, les dimensions et les contours des régions anesthésiques sont beaucoup plus variables. Le cou et la nuque, limités approximativement par le bord inférieur du maxillaire, et l'origine du cuir chevelu en arrière, participent souvent à la thermo-anesthésie. Il en est de même de la face, innervée par le trijumeau dont la racine ascendante est souvent atteinte par la lésion médullaire. Enfin les régions occipitale et temporale, la peau de l'oreille, le cuir chevelu c'est-à-dire les territoires innervés par les nerfs grand et petit occipital et le nerf auriculaire, peuvent faire partie des régions anesthésiques.

La disposition de la thermo-anesthésie sur les membres démontre bien qu'elle n'est pas la conséquence d'une névrite; sa distribution semble, au contraire, bien répondre à une

région qui serait sous la dépendance d'un segment médullaire.

La thermo-anesthésie paraît au début se localiser à l'extrémité d'un des membres supérieurs, c'est-à-dire aux doigts et à la main ; elle peut rester ainsi stationnaire pendant une période plus ou moins longue ; puis elle s'étend progressivement à l'avant-bras, au bras, à l'épaule, enfin au thorax. Certains auteurs (Landois et Mosler, Roth) ont pu suivre les progrès de la maladie pendant plusieurs années et ils ont remarqué que la thermo-anesthésie avait une marche envahissante avec tendance à se généraliser et à s'accentuer.

Degrés de la thermo-anesthésie.

Il y a deux méthodes pour explorer le sens thermique : ou bien un corps est réellement froid ou chaud, et on demande au malade de distinguer le froid du chaud ; ou bien il s'agit de faire apprécier au malade les différences de température entre deux corps. D'une façon générale, la première méthode est suffisante pour nous fournir les renseignements nécessaires ; car dans la syringomyélie, l'anesthésie thermique est toujours aisée à découvrir.

Elle peut néanmoins être plus ou moins marquée : dans certains cas, elle peut être *absolue*, c'est-à-dire que des températures extrêmes, par exemple 0° d'une part, et 100° d'autre part, ne provoquent aucune sensation de chaud ni de froid : dans ces conditions l'idée de thermo-anesthésie s'impose à l'esprit du médecin. Mais il est exceptionnel, au moins au début de l'affection, de constater la perte totale de la notion du froid intense ou d'une chaleur très élevée. Comme l'a fort bien remarqué Roth, qui a beaucoup insisté sur ce point, ce sont les températures moyennes qui sont confondues d'abord ; le malade ne se rend plus compte de la différence de température entre 20° et 30°.

Il est intéressant de rappeler ici, que toutes les régions du corps ne sont pas, à l'état physiologique, également sensibles à de faibles écarts de température, tant que l'on reste dans les températures moyennes de 10° à 46° ; en deçà et au delà, les

sensations thermiques se compliquent de sensations douloureuses. Weber avait trouvé que la sensibilité thermique la plus exquise siégeait aux extrémités des doigts : on peut y apprécier une différence de 2/5 de degré ; Nothnagel (1) a même constaté que si on faisait ces expériences en opérant entre 27°et 33°,on pouvait distinguer des différences de 1/5 de degré. Mais pour réaliser ces expériences, il faut avoir à sa disposition des appareils d'une sensibilité rigoureuse. Weber, Nothnagel, Eulenburg (2), Roth, ont imaginé des dispositifs spéciaux : nous n'entrerons pas dans la description de ces appareils, appelés *thermesthésiomètres* ; ils intéressent le physiologiste; le clinicien doit s'en passer.

Voici comment nous avons procédé à l'examen de la sensibilité thermique ; nous nous sommes servi d'un petit ballon de verre à moitié rempli d'eau, fermé par un bouchon tubulé, à travers lequel passait un thermomètre qui plongeait dans le liquide; on chauffait le ballon au-dessus de la flamme d'une lampe à alcool; on était à chaque instant renseigné sur la température du contenu : on pouvait ainsi arriver jusqu'aux environs de 100°. Puis nous faisions fermer les yeux du malade, et nous promenions le ballon sur les diverses régions du corps; en même temps, nous demandions au malade s'il sentait la chaleur. Quand le malade ne sent pas la chaleur à 95°, il importe de ne pas laisser trop longtemps le ballon en contact avec le tégument, de crainte de produire des brûlures quelquefois sérieuses.

M. le professeur Charcot s'est servi d'un thermomètre de surface, qui se compose d'un thermomètre à réservoir plat, dont l'extrémité inférieure de la tige et le réservoir sont compris dans deux cylindres métalliques à glissement doux. Le cylindre externe s'enlève de façon à ce que l'on puisse constater si la cuvette thermométrique est toujours en place et en bon état. Le cylindre interne est rempli de limaille de cuivre

1. Nothnagel. *Deutsches Arch. f. klin. Med.* 1867.
2. Eulenburg. *Zeitschrift. f. klin. Med.* T. IX.

destinée à fournir autour de la cuvette un manchon protecteur à température fixe pendant un certain temps tout au moins. Une vis de pression située à la partie supérieure du cylindre permet de maintenir le thermomètre en place et d'éviter les glissements de la tige. La graduation du thermomètre va jusqu'à 115°. Il importe de chauffer doucement le cylindre métallique à la flamme d'une lampe à alcool ; il faut éviter les élévations brusques qui pourraient avoir pour effet de rompre le tube capillaire.

D'autres procédés ont encore été imaginés qui ne sont applicables qu'à certains cas particuliers ; ainsi, lorsque la thermo-anesthésie est limitée à la main, on peut la plonger dans des réservoirs renfermant de l'eau à différentes températures connues, et on peut se rendre compte de l'impression qu'éprouve le malade lorsqu'il plonge la main successivement dans ces divers récipients.

L'anesthésie thermique n'existe pas toujours au même degré dans tous les points d'une région anesthésique. En effet, dans des régions où la sensibilité thermique fait complètement défaut, on peut rencontrer des zones où cette anesthésie n'est pas absolue; aux membres supérieurs, par exemple, nous avons constaté plusieurs fois des bandes d'anesthésie thermique mitigée siégeant à la partie interne de l'avant-bras, quelquefois du bras (V. observation VI); nous avons d'ailleurs retrouvé ce fait dans un certain nombre d'observations; on a même signalé des îlots où la sensibilité était normale.

Dans certaines régions, l'anesthésie thermique peut être remplacée par une véritable *hyperesthésie*. Nous avons observé ce phénomène de la façon la plus nette (V. observation I): la peau de la moitié droite du thorax percevait d'une façon exagérée les impressions thermiques, qui s'accompagnaient toujours de sensations douloureuses. Schultze avait déjà signalé cette particularité chez un de ses malades; un certain nombre d'auteurs ont eu l'occasion de vérifier ce fait.

Enfin on a également remarqué, et M. Charcot insiste sur

ce point, que la thermo-anesthésie n'est pas absolument fixe dans sa distribution : elle peut varier dans d'assez faibles limites, il est vrai, d'un jour à l'autre, peut-être même d'une heure à l'autre, de sorte que des schémas faits, même à d'assez courts intervalles, offrent des différences très appréciables. C'est ce que nous avons pu vérifier chez le malade B... (V. observation I). Il avait quitté le service de M. Debove pour entrer à la Salpêtrière ; or, d'après les schémas faits quelques mois après les nôtres à la Salpêtrière, la région hyperthermesthésique avait complètement disparu ; elle était remplacée par une région où la sensibilité était normale sur la poitrine, et par une zone où la thermo-anesthésie se retrouvait dans le dos.

Enfin cette anesthésie thermique n'est pas fixe non plus dans son intensité et un malade qui un jour est insensible à une température de 80° par exemple, peut le lendemain n'être insensible qu'à une température de 60°. Jusqu'à présent nous avons eu surtout en vue l'étude des troubles de la sensibilité à la chaleur.

Pour ce qui est du *froid*, nous pourrions répéter presque tout ce que nous venons de dire. Dans la majorité des cas, lorsque le malade ne sent pas une température très élevée, 90° par exemple, il est presque toujours insensible au froid, à la glace. D'une façon générale, ce sont les mêmes régions qui sont atteintes d'anesthésie au chaud et au froid ; cependant les limites de ces zones anesthésiques ne se confondent pas exactement ; il y a souvent une légère différence dans le contour des parties atteintes : il suffit de jeter un coup d'œil sur les schémas, que nous annexons aux observations, pour se rendre compte qu'il est, dans certains cas, réellement utile de faire un schéma spécial pour la sensibilité au froid.

De ce que les zones d'anesthésie au froid et à la chaleur ne se superposent pas exactement, on s'est demandé s'il y avait dans la moelle des conducteurs distincts pour le chaud et le froid, et s'il y avait lieu d'admettre, comme le veut Herzen (1) une division du sens thermique en deux sens distincts.

1. Herzen. *Archives de Pflüger* T. XXXVIII.

Jusqu'à présent les physiologistes n'ont pas encore tranché la question. Il est probable toutefois, d'après ce que nous enseigne l'étude clinique de la syringomyélie, que si ces conducteurs sont distincts, ils sont au moins très voisins dans la moelle.

L'anesthésie au froid peut être recherchée avec un morceau de glace que l'on promène sur le tégument. Si on veut avoir des données un peu plus précises, on peut avoir recours à un ballon, dans lequel plonge un thermomètre : c'est l'appareil dont nous nous sommes servi pour rechercher l'anesthésie à la chaleur ; on refroidit graduellement l'eau en y ajoutant des fragments de glace ; on peut introduire dans le ballon de la glace pilée, ou même se servir d'un mélange réfrigérant, ce qui permet d'explorer le sens thermique pour des températures inférieures à 0°.

On pourra ainsi se rendre compte du degré d'anesthésie au froid, et on constatera que, dans certains cas, il existe une véritable *hyperesthésie* pour le froid, de même qu'il peut y avoir hyperesthésie à la chaleur. Un des malades de M. Charcot (V. observation IX), présentait d'une façon évidente cette hyperesthésie au froid.

Enfin il est bon de remarquer que chez certains malades il peut exister une véritable perversion du sens thermique : les objets froids produisent une impression de chaleur et réciproquement.

La sensibilité thermique des muqueuses n'a été vérifiée jusqu'à présent que dans un nombre fort restreint de cas ; elles paraissent bien plus rarement anesthésiques que la peau. Cependant Schultze a signalé la thermo-anesthésie de la muqueuse buccale ; et dans notre observation I, nous avons pu constater une légère thermo-anesthésie de cette même muqueuse ; cependant le malade se rendait assez bien compte de la température des aliments pour ne jamais se brûler la langue.

La thermo-anesthésie est d'ordinaire accompagnée d'autres troubles de la sensibilité ; cependant elle peut exister indépendamment d'autres altérations de la sensibilité, et Roth rapporte deux observations, dans lesquelles l'anesthésie thermique existait isolément pendant treize ans dans un cas, et pendant six ans dans l'autre. Ce n'est quelquefois qu'après un assez grand nombre d'années, qu'à la disparition du sens thermique viennent s'ajouter d'autres troubles de la sensibilité. La syringomyélie, à part l'hystérie, est à peu près la seule maladie actuellement connue qui se traduise par de la thermo-anesthésie ; c'est un des meilleurs signes de cette affection : aussi Roth s'est-il cru autorisé à porter le diagnostic de syringomyélie chez ses deux malades.

Un dernier point nous paraît intéressant à noter : malgré l'absence du sens thermique, les quelques syringomyéliques que nous avons eu l'occasion d'interroger se rendaient parfaitement compte de la température ambiante ; ils avaient froid en hiver, chaud en été ; l'un d'eux racontait même que depuis quelques années il était fortement incommodé par la chaleur.

De l'Analgésie

L'analgésie accompagne d'une façon presque constante la thermo-anesthésie. Depuis longtemps déjà elle avait attiré l'attention ; et en parcourant d'anciennes observations de gliome de la moelle, on retrouve ce fait signalé explicitement dans nombre de cas. L'un des faits les plus intéressants et les plus remarquables est celui de Schüppel (1) et Späth, où il existait une analgésie généralisée à tout le corps ; le malade a subi sans éprouver la moindre douleur plusieurs amputations de doigts et plusieurs incisions de phlegmons.

L'analgésie est souvent absolue, c'est-à-dire que le malade n'a plus conscience de la douleur : on peut le piquer, le pincer

1. Schüppel. *Archiv. der Heilkunde*. 1874.

violemment, traverser la peau avec une épingle; il n'accuse qu'une sensation de contact. D'autres fois l'analgésie est moins complète; la douleur est mitigée, très supportable, mais le malade éprouve une sensation légèrement douloureuse.

L'analgésie n'est pas uniquement superficielle; elle n'intéresse pas que la peau; de même d'ailleurs que la thermo-anesthésie, elle peut être profonde; et ce fait s'est vérifié nombre de fois. Dans notre observation I, le malade s'était fait inconsciemment deux brûlures très profondes ; la cicatrisation des plaies a nécessité plusieurs mois ; à aucun moment ces plaies n'ont été douloureuses. Les complications inflammatoires, telles que phlegmons, panaris, qui sont si communes chez ces malades, sont indolores pendant toute la durée de leur évolution, et l'intervention chirurgicale, incision, voire même amputation, nécessitée par quelques-unes d'entre elles, n'a pas occasionné aux malades la moindre souffrance. L'analgésie s'étend même jusqu'au système osseux, et il existe un certain nombre de fractures indolores chez des syringomyéliques.

Quelle est la *distribution* de l'analgésie ? Elle offre une certaine variété dans ses dispositions. Tout d'abord elle peut être généralisée à tout le tégument cutané : c'est ce que nous avons observé chez B... (V. obs. I); c'est également ce qu'avaient constaté Schüppel et Späth. Mais cette forme paraît plutôt être exceptionnelle. Plus souvent, l'analgésie affecte la forme hémiplégique, et, comme nous l'avons indiqué à propos de la thermo-anesthésie, elle se limite très exactement à la ligne médiane du corps. Mais dans la forme la plus habituelle, elle occupe un des membres supérieurs avec la partie contiguë du thorax, quelquefois les deux membres supérieurs, avec la paroi thoracique, affectant dans ces cas la forme de « *veste* » que nous avons déjà signalée dans l'anesthésie thermique.

Voici la marche que l'analgésie suit ordinairement : elle paraît débuter par une des extrémités supérieures, siéger à la main, par exemple, et même se borner à cette localisation

pendant une période fort longue ; puis elle envahit de proche en proche l'avant-bras et le bras, dont elle occupe des segments limités en haut par une ligne régulièrement circulaire, perpendiculaire à l'axe du membre; puis elle gagne l'épaule, empiétant rapidement sur le thorax; bientôt toute la moitié du thorax du côté correspondant (poitrine et dos) participe à l'analgésie : tel paraît être un des modes de distribution les plus usuels. A ce moment, quelquefois même à une période bien antérieure, l'extrémité du côté opposé devient également anesthésique ; au bout d'un certain temps l'anesthésie revêt une distribution absolument symétrique : ainsi se trouve réalisée la « *veste analgésique* », que l'on voit si communément dans les schémas. Du thorax l'analgésie suit une marche descendante, et souvent alors la paroi abdominale participe à cette insensibilité. Les membres inférieurs peuvent également être analgésiques ; ce n'est qu'une question de localisation de la lésion ; l'analgésie débute par la périphérie : des pieds elle passe sur la jambe, la cuisse, la partie adjacente de la paroi abdominale. Comme aux membres supérieurs, les zones d'anesthésie s'arrêtent rarement au niveau d'une articulation mais bien au-dessus ou au-dessous de celle-ci : c'est encore un caractère commun avec les anesthésies hystériques. Enfin l'analgésie peut s'étendre à la tête : la face innervée par le trijumeau, les régions occipitale et temporale, l'oreille, en un mot les territoires qui sont sous la dépendance du grand nerf occipital et du petit nerf occipital peuvent participer à l'anesthésie, à la douleur.

Enfin il faut encore signaler l'analgésie de certaines muqueuses : Schultze, dans un cas, avait remarqué une insensibilité absolue de la langue, que l'on pouvait traverser de part en part avec une aiguille.

Quels sont les rapports qu'affectent dans leur distribution la thermo-anesthésie et l'analgésie? Le plus souvent, c'est presque la règle, ces deux symptômes coïncident, et dans les régions où il y a thermo-anesthésie absolue, il y a presque toujours analgésie. Les mêmes régions sont à la fois thermo-

anesthésiques et analgésiques : seules les limites de ces régions peuvent empiéter l'une sur l'autre; jusqu'à présent on ne connaît pas de lois qui président à cet arrangement; tantôt la région analgésique est un peu plus étendue que la région thermo-anesthésique; tantôt c'est le contraire que l'on observe.

Ici encore, les physiologistes se sont demandé comment se comportaient dans les cornes postérieures les conducteurs pour les impressions douloureuses et thermiques : sont-ils confondus? sont-ils distincts? La dernière opinion est la plus vraisemblable, si on se rappelle qu'avec une analgésie généréalisée, il peut y avoir thermo-anesthésie limitée.

Ces deux ordres de symptômes sont-ils contemporains? L'analgésie précède-t-elle la thermo-anesthésie ou inversement? C'est ce qu'il est difficile d'affirmer à l'heure actuelle; le nombre de documents, où la sensibilité a été soigneusement étudiée, est encore insuffisant. Cependant, avec Roth, il faut admettre que la thermo-anesthésie peut exister seule, et cela pendant de longues années. Dans nombre de cas, on a bien signalé l'existence de l'analgésie; mais comme il n'a pas été question du sens thermique, nous ne sommes pas en droit d'en inférer qu'il a été indemne; l'examen de la sensibilité, en effet, a pu dans ces cas avoir été incomplètement fait.

Au lieu d'analgésie les syringomyéliques peuvent présenter de l'*hyperesthésie* à la douleur. Cette hyperesthésie pourrait s'expliquer, d'après M. Charcot, en admettant que la période de destruction soit précédée d'une période en quelque sorte irritative. Cette hyperesthésie existait de la façon la plus nette aux membres inférieurs (V. obs. IX); chez une autre malade (V. obs. V), nous signalons l'existence d'une zone d'hyperesthésie occupant la base du thorax et l'hypochondre droit. Mais cette hyperesthésie a été particulièrement étudiée par de Renz et Wichmann (1), qui y attachent une grande importance au point de vue du diagnostic de l'étendue de la lésion. Ces

1. Wichmann. *Geschwulst und Hoehlenbildung im Rückenmark.* 1887.

auteurs admettent qu'au niveau des limites de la lésion, il y a un véritable processus irritatif en tout comparable à l'inflammation qui se fait autour d'un corps étranger : cette irritation se traduirait dans les zones correspondantes des téguments par une véritable hyperesthésie. Dans le fait de Wichmann (V.obs. XX) il y eut deux zones hyperesthésiques, l'une répondant au territoire innervé par la quatrième paire cervicale, l'autre au territoire de la première paire lombaire : dans toute la région intermédiaire il y eut diminution de la sensibilité ; aussi de Renz en a-t-il tiré la conclusion que le siège de l'altération médullaire devait s'étendre de la quatrième paire cervicale à la première paire lombaire; l'autopsie confirma en tout point le diagnostic de Renz. Ces mêmes auteurs ont d'ailleurs eu l'occasion de constater un certain nombre de fois une légère bande d'hyperesthésie siégeant à la limite des régions anesthésiques.

Enfin, il faut savoir que les limites de l'anesthésie de même que celles de la thermo-anesthésie ne sont pas absolument fixes et qu'elles peuvent subir d'un jour à l'autre de légères variations.

Pour compléter l'étude des troubles de la sensibilité, pour achever la description de notre syndrome « *dissociation syringomyélique* », il est de la plus haute importance de signaler ici un symptôme négatif : *l'absence de troubles de la sensibilité au contact.* Ce signe négatif a droit de domicile dans ce chapitre, consacré à l'étude des symptômes poliomyéliques postérieurs, si on accepte l'hypothèse infiniment vraisemblable de Schiff, d'après laquelle les seules impressions de douleur et de température chemineraient par la substance grise postérieure, tandis que les impressions tactiles suivraient la voie des cordons postérieurs dans la substance blanche.

Or, dans un nombre d'observations déjà respectable on a remarqué que la sensibilité tactile était totalement indemne, alors que les autres modes de sensibilité avaient subi de profondes altérations. Le syringomyélique se rend compte du moindre

frôlement ou attouchement, il localise exactement le point de départ de l'impression ; il n'y a aucun retard dans la perception. En même temps il est facile de constater l'intégrité du sens musculaire: toujours le malade a conscience de la position de ses membres; il reconnaît la forme des objets, il apprécie très exactement les impressions de poids, de pression. Dans certaines observations cependant il a été spécifié que la sensibilité tactile a été plus ou moins atteinte; un attouchement au pinceau pouvait ne pas être perçu; mais une impression plus forte pouvait l'être : en somme, le plus souvent la sensibilité tactile est simplement émoussée. Ces troubles du sens du tact se trouvent d'ordinaire dans les zones où existent l'analgésie et la thermo-anesthésie; ils sont dus à des altérations de la substance blanche, sur lesquelles nous aurons l'occasion de revenir. Mais d'après les observations les mieux contrôlées, nous n'hésitons pas à affirmer que la sensibilité tactile est exceptionnellement atteinte : ce sont précisément ces troubles dissociés de la sensibilité dans ses divers modes, qui impriment un cachet vraiment spécial à la symptomatologie de la syringomyélie.

II. — Symptomes poliomyéliques antérieurs

A côté des altérations de la sensibilité viennent se ranger les troubles de la motilité ; pour être moins caractéristiques, ils n'en sont pas moins fréquents ; leur existence est liée à une lésion des cornes antérieures. On conçoit cependant qu'il puisse exister des gliomes médullaires qui épargnent les cornes antérieures ; l'atrophie musculaire peut donc manquer dans certains cas de syringomyélie, témoin une observation de Bernhardt. (V. obs. XXIII.)

Mais dans la règle, il existe des symptômes poliomyéliques antérieurs, qui se traduisent tout d'abord par un affaiblissement musculaire, occupant d'ordinaire les membres et plus souvent les membres supérieurs que les membres inférieurs. Ce sont d'abord les mains qui deviennent malhabiles, se fatiguent plus vite. Tels sont souvent les premiers symptômes qui attirent l'attention du malade.

Cet affaiblissement est rarement précédé de phénomènes douloureux, qui cependant ont été notés un certain nombre de fois ; mais ils sont exceptionnels. D'une façon presque constante, le malade accuse de l'engourdissement, des fourmillements, quelquefois des sensations bizarres de froid glacial ou de brûlure. Puis, au bout d'un certain temps il est frappé de l'émaciation de sa main ; cet amaigrissement s'accompagne d'abord d'affaiblissement, de diminution de la force musculaire, que l'on peut vérifier au dynamomètre ; cette faiblesse augmente progressivement pour faire place à de l'impotence fonctionnelle; à ce moment, le malade, craignant de devenir infirme, s'adresse au médecin, qui, par l'examen, constate la disparition de certains muscles ou groupes musculaires. Dans la grande majorité des observations, il s'agit de l'atrophie des petits muscles de la

main; on remarque la disparition de certaines saillies, et l'interrogatoire permet de reconstituer l'ordre de disparition des muscles. Très souvent c'est par l'éminence thénar que s'annonce l'atrophie ; d'autres fois c'est par l'éminence hypothénar qu'elle commence, entraînant alors la flexion du petit doigt; quelquefois les interosseux se prennent en premier; les espaces interosseux se creusent, les métacarpiens deviennent saillants sous la peau : on constate alors des déformations de la main en rapport avec les groupes musculaires atteints: griffe, flexion des phalanges les unes sur les autres, avec extension des doigts sur les métacarpiens, main simienne, main de prédicateur.

Cette affection ressemble donc à l'atrophie musculaire du type Duchenne-Aran, avec laquelle elle a été sans doute confondue bien des fois.

Cette amyotrophie suit une marche progressive; de la main elle gagne l'avant-bras, où elle est surtout marquée dans la moitié inférieure. Puis elle reste d'ordinaire stationnaire pendant une série d'années, ou du moins elle ne subit pendant cette période que de légères variations. Mais du côté opposé au côté primitivement atteint, on observe les mêmes phénomènes, qui surviennent parfois au bout de quelques années seulement. Les mêmes muscles sont tour à tour frappés; l'atrophie affecte la même localisation ; elle revêt donc une disposition symétrique ; mais elle est souvent beaucoup plus prononcée d'un côté, qui n'est pas forcément le côté primitivement atteint. Le bras paraît d'ordinaire indemne. Mais les muscles de l'épaule, le deltoïde surtout, sont pris à leur tour, entraînant une difficulté des mouvements de l'articulation scapulo-humérale ; on note parfois une atrophie concomitante du trapèze, du grand pectoral, du grand dorsal, du rhomboïde, des sus et sous-épineux, en un mot des muscles de la ceinture scapulaire. D'après certaines observations, c'est même par les muscles de l'épaule qu'aurait débuté l'atrophie, qui aurait ainsi revêtu le type scapulo-huméral. Dans un certain nombre de cas, l'atrophie s'est étendue aux membres inférieurs ou a commencé

par ceux-ci. D'après une statistique dressée par Wichmann, les membres inférieurs sont pris plus souvent que les membres supérieurs. Cette assertion nous paraît en contradiction avec ce que nous avons pu observer: l'atrophie musculaire du type Duchenne-Aran paraît de beaucoup la plus commune dans la syringomyélie. Aussi est-ce dans le groupe des amyotrophiques, que l'on aura le plus de chance de rencontrer des syringomgyélies, qui ont passé inaperçues. Enfin dans des cas plus rares, on trouve signalée l'atrophie des muscles de l'abdomen.

L'appareil musculaire de la face a presque toujours été indemne : cependant Westphal, Schultze et Grasset ont observé chacun un cas de paralysie faciale.

Les troubles de la motilité sont tantôt précoces, tantôt tardifs ; ils affectent, comme nous venons de le dire, tous les degrés, depuis la faiblesse et la fatigue dans les doigts, dans une main ou dans un membre, c'est-à-dire un simple état parétique, jusqu'à la paralysie complète de certains muscles ou groupes musculaires: cette paralysie est toujours en rapport avec le degré de l'atrophie.

Les muscles atrophiés sont agités par des contractions fibrillaires des plus manifestes ; mais c'est un caractère commun aux amyotrophies spinales. Les réflexes tendineux du membre supérieur, et en particulier le réflexe olécranien, sont diminués, quelquefois abolis, jamais exagérés. L'examen électrique de ces muscles ne donne le plus souvent que des altérations quantitatives: il y a diminution, quelquefois disparition complète de l'excitabilité électrique: le muscle ne se contracte plus, quelle que soit l'intensité du courant employé. Dans un certain nombre de cas on a noté dans quelques muscles la réaction dégénérescence totale ou partielle; mais cette réaction est loin d'être la règle dans l'amyotrophie syringomyélique.

Celle-ci a toujours une marche lente; elle débute quelquefois pendant l'adolescence, et reste limitée pendant longtemps au même groupe musculaire ; elle s'accompagne rarement de

raideur ou de contracture ; enfin elle a peu de tendance à se généraliser et à envahir les noyaux bulbaires.

A côté de ces troubles de la motilité, il convient de citer le *tremblement* ; il a été observé plusieurs fois et a été surtout manifeste aux doigts. Dans notre observation VIII le tremblement se présentait avec des caractères un peu particuliers : il n'existait pas au repos ; la marche ne le provoquait pas. Mais il suffisait d'une excitation mécanique très légère, l'attouchement de la main, par exemple, pour voir apparaître un tremblement total à grandes oscillations que l'on pouvait arrêter en frappant plus fortement le malade ; lorsque celui-ci était assis, ce tremblement devenait encore plus manifeste.

III. — Symptomes poliomyéliques médians

Nous nous proposons de décrire dans ce chapitre un assez grand nombre de symptômes, qui peuvent se rencontrer dans la syringomyélie, et qui dépendent *très probablement* d'une altération de la substance grise centrale de la moelle. Nous acceptons ce titre pour la commodité même du plan ; car nous anticipons peut-être sur certaines localisations que l'avenir nous réserve de connaître. Il est difficile d'établir une division rationnelle de tous ces symptômes, les uns trouvent une explication satisfaisante dans le fait même de leur localisation; d'autres ont une pathogénie des plus discutées. Nous nous proposons de les énumérer successivement, en les groupant sous six chefs :

1° *Troubles trophiques.*
2° *Déviations de la colonne vertébrale.*
3° *Troubles vaso-moteurs.*
4° *Troubles sphinctériens.*
5° *Troubles oculo-pupillaires.*
6° *Symptômes dus à la propagation de la lésion à la moelle allongée.*

1° Troubles trophiques

Comme dans beaucoup de myélopathies chroniques on a signalé dans la syringomyélie une série d'accidents, que l'on peut ranger dans ce groupe.

Ces troubles trophiques sont des plus variables et n'offrent aucun caractère pathognomonique; ils revêtent des formes tellement diverses, qu'il est bon de les classer en quatre sous-

divisions. Nous passerons donc successivement en revue les troubles trophiques :

A. cutanés.
B. sous-cutanés.
C. articulaires.
D. osseux.

A. *Troubles trophiques cutanés*

Les altérations de la peau sont très communes dans la syringomyélie. Elles siègent de préférence aux membres, au niveau des regions frappées par l'atrophie musculaire ou atteintes de troubles de la sensibilité ; d'après certains auteurs, elles existeraient exclusivement dans les parties anesthésiques. Aux doigts, on a signalé l'épaississement de la peau consistant surtout en une véritable hypertrophie de l'épiderme ; la main peut participer à cette altération et devenir calleuse. L'épiderme ainsi épaissi a une grande tendance à se fendiller, à se fissurer ; parfois il en résulte des crevasses, point de départ de petites plaies ulcéreuses rebelles à la cicatrisation. D'autres fois, au contraire, la peau s'amincit, change de couleur, devient rouge ou violacée ; elle est luisante et ressemble à une pelure d'oignon : elle mérite le nom de *peau lisse*, *glossy skin* des Anglais ; tous les plis et sillons normaux ont disparu ; la peau est collée sur les parties sous-jacentes et semble trop étroite pour les contenir.

On a aussi signalé des altérations banales des ongles : hyperkératinisation, ongles fendillés, striés soit longitudinalement, soit dans le sens transversal, enfin chute des ongles.

Dans un certain nombre de cas, en particulier celui de Kahler (1882), on a décrit une gangrène primitive de la peau ; cette nécrobiose spontanée marche de la périphérie vers la profondeur ; il en résulte une perte de substance, irrégulièrement arrondie, assez étendue, dont la cicatrisation est très lente : lorsque la perte de substance est comblée, il reste une cicatrice blanchâtre, plissée et qui peut devenir le point de

départ de chéloïdes, comme dans l'observation de Kahler.

M. Jacquet (1) vient de faire une communication récente sur un cas de syringomyélie, où la nutrition de la peau était manifestement altérée : une application d'acide acétique déterminait sur la peau du côté où siégeait l'anesthésie une ulcération persistante avec tendance à s'agrandir ; la même expérience faite du côté opposé laissait la peau intacte. Ce même malade était d'ailleurs porteur d'une série d'ulcères, survenus spontanément, d'abord à l'oreille, puis dans toute l'étendue des plexus cervical et brachial : l'oreille, le cou, l'épaule, et le bras ne formaient plus qu'une plaie irrégulière, profonde, rebelle à la cicatrisation : le malade succomba à une hémorragie, résultat de l'ulcération d'un vaisseau dans la plaie.

On a signalé, en outre, toute une série d'affections cutanées qui seraient sous la dépendance de la lésion spinale : l'eczéma surtout dans ses formes sèches, s'accompagnant de desquamation épidermique, rebelle au traitement, des éruptions prurigineuses, l'urticaire, et surtout des affections vésiculeuses. Celles-ci paraissent être de beaucoup les plus communes. On a observé de petites vésicules, analogues à l'herpès, survenant rapidement sans cause appréciable, se desséchant et guérissant ; d'autres fois on a décrit de véritables zonas siégeant à l'épaule, quelquefois même à la paupière. Le plus souvent il s'agit de bulles, de phlyctènes, dont le contenu liquide, d'abord limpide et séreux, devient trouble et purulent ; la vésicule se rompt, laissant à nu le derme : il en résulte une petite plaie ulcéreuse. Il existe parfois des pigmentations de la peau ; ainsi le vitiligo a été signalé deux fois (V. obs. II).

Dans plusieurs cas, on a décrit une petite ulcération arrondie, à bords calleux, surélevés, à fond rouge ou grisâtre et suintant ; elle siège de préférence au niveau de la racine des doigts, dans l'espace interdigital, et persiste pendant fort longtemps.

1. Jacquet. *Note sur un cas de syringomyélie.* Société de Biologie (Janvier 1890).

Ces ulcères revêtent tous les caractères de *maux perforants* lorsqu'ils occupent la plante du pied, au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil, par exemple ; ils sont alors réellement perforants, c'est-à-dire qu'ils pénètrent jusque dans l'articulation. Dans notre observation VIII on trouvera une description détaillée de troubles trophiques de ce genre.

B. *Troubles trophiques sous-cutanés*

Le tissu cellulaire peut aussi être le siège d'une série d'altérations, dont les plus intéressantes sont les processus phlegmoneux. On a constaté que le panaris se rencontrait communément dans la syringomyélie : il est indolore lorsqu'il siège dans une région analgésique ; mais dans certaines observations, il est spécifié que le panaris a été douloureux ; dans ces conditions il appartient aux symptômes du début de l'affection spinale et précède les troubles de la sensibilité. Ce panaris présente quelques caractères particuliers : il est à répétition, il peut envahir successivement les divers doigts d'une main d'abord, puis de l'autre, c'est dire qu'il peut affecter une disposition symétrique ; de plus il peut s'accompagner de nécrose de la phalange, et déterminer ainsi des mutilations considérables. Cependant il importe d'insister sur ce point ; la panaris peut manquer dans la syringomyélie, ainsi qu'en fait foi la plupart de nos observations, et lorsqu'il existe il détermine rarement ces désordres graves, ces mutilations qui paraissent appartenir de préférence à la *maladie de Morvan*, affection qui paraît bien distincte de la syringomyélie. Roth a trouvé quatre fois des panaris sur dix cas observés. Les phlegmons se rencontrent également ; ils siègent surtout à la main, à l'avant bras, à l'aisselle : ils se présentent souvent avec les allures d'une maladie infectieuse grave ; de temps en temps même, il faut avoir recours à une intervention radicale, amputation, par exemple, pour enrayer la marche du phlegmon. Or (et nous aurons l'occasion de revenir sur ce point) les syringomyéliques semblent mal résister aux infections ;

l'intervention chirurgicale a souvent une issue fatale : témoin le fait de Schultze.

On a enfin décrit des abcès, des collections purulentes, survenant sans cause appréciable, peut-être à la suite de traumatismes, qui ont passé inaperçus à cause même de l'analgésie; leur évolution est variable ; le plus souvent ils guérissent au bout d'un temps plus ou moins long. Il est une variété de ces abcès qui a pour siège de prédilection la paume de la main ; de ces collections partent des fusées qui viennent se faire jour dans les espaces interdigitaux, s'ouvrent et donnent naissance à un trajet fistuleux qui s'oblitère lentement ; ces fistules guéries laissent à leur suite une cicatrice arrondie, déprimée au centre, plissée sur les bords, véritable lieu de moindre résistance; car ces cicatrices peuvent se rompre et être le point de départ d'une nouvelle fistule.

C. *Troubles trophiques articulaires*

Les arthropathies se rencontrent également dans le cours de la syringomyélie ; elles s'accompagnent souvent de déformations notables de l'articulation, avec augmentation des surfaces osseuses, quelquefois même de la présence de corps étrangers volumineux.

Elles occupent surtout les articulations du membre supérieur, où elles siègent aux petites articulations des doigts, ou à l'épaule ou au coude. Dans le service du professeur Charcot existe le coude d'un malade mort de syringomyélie, dont M. Berbez (1) avait publié l'histoire clinique sans avoir fait de diagnostic. Voici la description de cette arthropathie: « En « avril 1884, le coude s'est pris; le malade remarqua sur le « côté externe de l'articulation une petite tumeur, qui alla « sans cesse en grandissant, tout en restant mobile, et en « continuant à rouler sur les parties profondes ; le coude est « devenu énorme. En juin 1885, articulation augmentée de

1. Berbez. *Bulletins de la Société clinique*. 1885.

« volume, tuméfaction ovoïde ; elle occupe la partie moyenne « de l'articulation et remonte à 12 centimètres au-dessus de « l'interligne, et elle descend à 6 centimètres au-dessous. On « constate deux grosses saillies, qui correspondent l'une à « l'épicondyle, l'autre à l'épitrochlée. La saillie épicondy- « lienne est mobile ; elle a l'aspect d'un gros ovoïde qu'on sent « se déplacer quand on imprime des mouvements à l'articula- « tion ; il est facile de percevoir des craquements. L'épitrochlée « est moins volumineuse, elle n'est pas mobile. L'extrémité « inférieure de l'humérus présente des rugosités qui vont à « la rencontre d'un olécrâne volumineux, en forme de coin « élargi et qui s'insinue entre les deux saillies de l'humérus. « Les mouvements sont encore possibles ; cependant l'exten- « sion et la flexion sont difficiles. »

C'est aussi à des arthropathies de la colonne vertébrale que l'on a voulu attribuer la scoliose de la syringomyélie ; nous reviendrons sur ce point. Ajoutons que ces altérations articulaires prédisposent aux luxations ; Schultze a signalé une luxation de la tête du radius. A côté des altérations des synoviales articulaires, il convient de mentionner les lésions des synoviales tendineuses, aboutissant à des adhérences entre le tendon et sa gaîne, et amenant une déformation avec gêne des mouvements.

D. *Troubles trophiques osseux*

On a décrit diverses altérations dans la structure du tissu osseux : tantôt elles aboutissent à une augmentation du volume d'une épiphyse ou de la partie juxta-épiphysaire, amenant de véritables hyperostoses : tel était le cas du malade de M. Déjerine (V. obs. X) qui portait au cubitus droit une hyperostose à grand axe longitudinal, du volume d'un œuf de pigeon, datant de trente-sept ans et diagnostiquée non syphilitique par Ricord. Tantôt, au contraire, l'altération amène une fragilité telle de ce tissu, que sous l'influence d'une cause futile, quelquefois même spontanément, l'os se rompt. Il y a donc des fractures

spontanées, qui sont en même temps indolores. Roth rapporte l'histoire d'un malade qui s'était fait une fracture de la clavicule, et qui ne s'en était aperçu que le lendemain par le gonflement de l'épaule. Le même individu peut présenter une série de fractures : témoin l'histoire de ce boulanger, rapportée par Schultze (1), qui dans l'espace de trois ans s'était fait une fracture de l'humérus, une fracture du radius, deux fractures de métacarpiens; ces accidents lui étaient arrivés pendant qu'il pétrissait du pain; il a pu continuer à travailler sans souffrir, sans savoir qu'il avait une fracture, jusqu'à ce que le gonflement du membre l'eût obligé de s'arrêter. Dans le cas de Schultze la consolidation se fit dans les délais normaux; quelquefois cependant elle est longue à obtenir; le cal est exubérant; dans d'autres cas il y a même absence de consolidation et formation d'une pseudarthrose.

Aux troubles trophiques que l'on observe d'ordinaire dans la syringomyélie, Holschewnikoff et Recklinghausen (2) viennent d'ajouter l'acromégalie. Ils publient l'histoire clinique très écourtée d'un charretier qui est venu mourir à l'hôpital ; ils ont trouvé à l'autopsie une syringomyélie gliomateuse bien évidente et une dégénérescence d'un certain nombre de nerfs notamment des plexus cervical et brachial. De plus leur malade présentait des mains et des pieds très hypertrophiés ; ils concluent à l'acromégalie, laquelle, suivant eux, serait le résultat de la névrite, qui est elle-même la conséquence de l'altération médullaire.

Il nous paraît difficile de concevoir que l'acromégalie, ainsi que l'a décrite M. Marie, soit due à une névrite ; et dans le cas de Holschewnikoff, il nous paraît plus rationnel d'admettre une coïncidence : il n'y a aucun rapport, ce nous semble, entre l'acromégalie et la syringomyélie.

1. Schultze. *Archives de Virchow.* T. CII. 1885.
2. *Arch. de Virchow.* T. 119. 1890.

2° Des déviations de la colonne vertébrale

Les déviations de la colonne vertébrale se rencontrent très communément dans la syringomyélie : dans la plupart des mémoires récents elles sont signalées ; dans des observations anciennes, telles que celle de M. Lancereaux (1) sur un cas d'hypertrophie de l'épendyme, la scoliose avait été remarquée ; mais dans les cas où il n'est pas fait mention de l'état de la colonne vertébrale, cela ne veut pas dire d'une façon absolue, qu'il n'y ait pas eu altération du rachis : les auteurs n'ont pas cru utile de relever le fait, croyant à une simple coïncidence. Bernhardt (2) dans un travail récent a insisté sur la fréquence de la scoliose dans la syringomyélie, et dit qu'il l'a rencontrée dix-huit fois sur soixante-dix cas, qu'il a passés en revue ; ce qui donne une proportion d'environ 25 0/0. Nous croyons que Bernhardt est au-dessous de la vérité, et que les déviations de la colonne sont beaucoup plus fréquentes, puisque nous les avons retrouvées dix-sept fois dans les trente-six observations, annexées à ce travail ; ce qui constitue une proportion de 50 0/0. Il est même intéressant d'ajouter, que dans les huit cas nouveaux, que nous avons réunis, la scoliose existait sept fois, soit 87 0/0.

On est tout naturellement amené à rapprocher cette scoliose, de celle qu'on a décrite dans la maladie de Friedreich(3), où on la trouve à peu près avec la même fréquence.

Ces déviations sont quelquefois précédées de phénomènes douloureux : la percussion des apophyses épineuses réveille cette douleur et l'exagère ; quand ce symptôme existe au niveau d'une ou de plusieurs apophyses épineuses voisines, il faut lui accorder une certaine valeur : il permet, en effet, de songer à une localisation de la lésion spinale. Il n'est pas

1. Lancereaux. *Bulletins de la Société de Biologie.* 1861.
2. Bernhardt. *Centralblatt für Nervenheilkunde.* 1889.
3. Soca. *De la maladie de Friedreich.* Th. de Paris. 1888.

aisé d'interpréter ces phénomènes douloureux, et on en est réduit à des hypothèses : ils pourraient être dus à de la méningite concomitante ; mais, comme nous le verrons, la méningite est exceptionnelle dans la syringomyélie ; elle a cependant été signalée par Simon, Schultze. On pourrait encore rationnellement attribuer cette douleur à des lésions irritatives, qui se feraient autour de la néoplasie médullaire.

A cette douleur s'ajoute une immobilisation de la partie correspondante de la colonne vertébrale ; il semble qu'il y ait là une sorte de *contracture* réflexe, laquelle pourrait ne pas être étrangère au développement de la scoliose. En tous cas, cette contracture entraînerait une attitude un peu spéciale, et, à la longue, la déviation de la colonne vertébrale.

La déviation de beaucoup la plus habituelle est la *scoliose*. Elle affecte des degrés très variables ; tantôt elle est peu prononcée, il faut la chercher et on ne la trouve qu'à l'inspection du malade nu ; d'autres fois elle détermine une véritable difformité. Elle occupe une plus ou moins grande étendue de la colonne vertébrale : son siège de prédilection est la région dorsale, d'où elle empiète quelquefois soit sur la région cervicale, soit sur la région lombaire. Comme c'est la règle, cette déviation entraîne à sa suite des courbures de compensation. Très rarement on a noté la lordose ; nous l'avons trouvée dans un cas ; elle paraissait localisée à la région lombaire. Par contre la cyphose paraît exister assez souvent, soit seule, soit associée à la scoliose ; elle est le plus marquée à la région cervicale ; cependant l'exploration du rachis par le pharynx donne toujours des résultats négatifs. Lorsque la cyphose accompagne la scoliose, comme c'était le cas chez un malade de Schultze, chez le malade de M. Déjerine, et dans un de nos cas (V. obs. VII), on a noté une attitude spéciale, qui se rapproche de celle qu'on observe dans la pachyméningite cervicale hypertrophique ; le malade, en effet, est voûté, il est raide, il a les épaules hautes ; la tête, portée en avant, est pour ainsi dire enfoncée entre les épaules ; le menton vient presque en contact avec la fourchette sternale.

A quel moment apparaît la scoliose? Ici encore les renseignements précis nous font défaut. Dans certains cas (V. obs. I), elle est précoce; dans cet exemple, elle a peut-être été le premier signe appréciable de la syringomyélie; d'autres fois elle est tardive et ne se développe qu'à une période avancée de la maladie; elle se constitue graduellement presque à l'insu du malade; puis, arrivée à sa période d'état, elle reste stationnaire pendant une période fort longue.

Comment expliquer la scoliose? Elle est, en effet, trop fréquente pour être une simple coïncidence. Rien ne permet d'admettre qu'elle soit cause de la syringomyélie; il nous paraît bien plus rationnel d'accepter, avec la grande majorité des auteurs, que la scoliose est une conséquence de la gliomatose médullaire.

Plusieurs théories ont été émises pour interpréter la pathogénie de la scoliose. Kroenig (1), dans un mémoire où il a étudié plus spécialement les déviations de la colonne vertébrale chez des tabétiques, conclut que les altérations des os longs peuvent se retrouver dans les os courts, et attribue la scoliose à une polyarthrite vertébrale. Mais si la théorie de Kroenig suffit à expliquer les déformations peu étendues, pour ainsi dire locales, de la colonne vertébrale, elle rend mal compte de l'existence d'une scoliose étendue. Roth a proposé une autre théorie: la scoliose est d'origine musculaire; il avait, en effet, remarqué que les muscles transversaires épineux étaient souvent atrophiés, même dès le début de la maladie, cette atrophie favoriserait l'apparition de la scoliose; on s'expliquerait ainsi pourquoi elle est quelquefois une manifestation précoce de la maladie. Citons enfin l'explication que Morvan (2) a proposée pour interpréter la scoliose dans la maladie qui porte son nom. « Il faudrait pouvoir « admettre, dit-il, des troubles de la trophicité sans troubles « de l'innervation sensitivo-motrice..... Il faut interpréter la « scoliose par une perturbation de l'innervation trophique

1. Krœnig. *Zeitschrift f. klin. Med.* T. XIV. 1888.
2. Morvan. *Gazette hebdomadaire.* 1889.

« centrale. » En somme, pour Morvan, la scoliose fait partie du groupe des troubles trophiques, qui dépendent de l'altération de la substance grise centrale.

Nous croyons aussi que la scoliose fait partie du groupe des troubles dits trophiques; elle est favorisée sans doute par l'atrophie musculaire, et surtout peut-être par la contracture, à laquelle on a voulu faire jouer un rôle important dans la pathogénie de la scoliose de la maladie de Friedreich.

3° Troubles vaso-moteurs

Ils ont été également très communément observés dans le cours de la syringomyélie. Ils consistent en troubles circulatoires se traduisant par du ralentissement de la circulation périphérique avec refroidissement des membres : le thermomètre accuse un abaissement de la température locale de un degré environ; en même temps les extrémités sont tuméfiées, cyanosées, violacées, asphyxiques. D'autres fois, au contraire, on a signalé une rougeur intense des extrémités avec un gonflement surtout marqué aux doigts et s'accompagnant d'une élévation de la température locale. C'est à ces troubles circulatoires qu'il faudrait sans doute attribuer les sensations si bizarres qu'éprouvent les malades : les uns accusent une sensation de froid perpétuel, tantôt sur une région limitée du corps, tantôt sur une grande étendue du tégument cutané; d'autres éprouvent des sensations de brûlure, de véritables cuissons des plus pénibles. Ces paresthésies thermiques peuvent d'ailleurs être variables chez le même individu; elles figurent surtout parmi les symptômes du début de la syringomyélie.

A un degré plus avancé, la paralysie des vaso-moteurs détermine une rougeur persistante de la peau à la suite d'une irritation mécanique même insignifiante ; il est naturel de rapprocher ce phénomène de la raie méningitique. Cette irritabilité cutanée est parfois telle que la peau reproduit en

relief les caractères que l'on a dessinés sur elle au moyen d'une pointe mousse ; ce phénomène persiste quelquefois pendant plusieurs heures ; il a été observé par Schultze, Fürstner et Zacher, deux fois par Roth ; il est l'analogue de ce que M. Dujardin-Beaumetz a décrit sous le nom de « *homme autographique.* » Etant donné l'état des vaso-moteurs, on conçoit que les syringomyéliques soient prédisposés à certains érythèmes, aux démangeaisons, aux éruptions ortiées diverses.

On a également signalé l'existence d'œdèmes, qui ont été particulièrement étudiés par Remak (1). Remak fait observer que l'œdème est un fait assez commun dans les paralysies ; quant aux œdèmes d'origine nerveuse, ils sont rares en dehors des cas de paralysie. Cependant ce phénomène a été signalé un certain nombre de fois dans la syringomyélie par Strümpell (2), Schultze, Fürstner et Zacher, Roth dans trois cas, et enfin Remak. Cet œdème, d'ordinaire indolore, a surtout été observé sur le dos de la main, d'où il peut atteindre la partie inférieure de l'avant-bras ; la peau conserve sa coloration normale ; par la pression on obtient la dépression en godet ; seulement ce godet est peu profond et ne persiste pas : d'où Remak conclut que l'œdème est à la fois cutané et sous-cutané. La température locale paraît un peu supérieure à la normale ; et dans le cas de Remak, la température locale donnait 38°, tandis que la température axillaire ne donnait que 37°5. Cet œdème, sans rougeur de la peau, peut persister parfois des semaines et des mois ; il ne dépend, bien entendu, ni d'une affection cardiaque, ni d'un mal de Bright, ni de la compression d'une grosse veine d'un membre.

Quant à la nature de l'œdème, il pourrait être de cause inflammatoire et rentrer dans l'affection que Virchow a appelée « *leucophlegmasia non dolens.* » Mais Remak fait observer que si l'œdème a été signalé dans les myélites aiguës, on ne l'a jamais rencontré dans l'atrophie musculaire progressive,

1. Remak. *Berliner klin. Wochenschrift.* 1889.
2. Strümpell. *Deutsches Arch. f. klin. Med.* T. XXVIII.

la paralysie infantile, la sclérose latérale amyotrophique, toutes affections intéressant les cornes antérieures : il semblerait donc que l'œdème dépendît plutôt d'une altération des parties sensibles de la moelle (corne postérieure). Pourquoi ne pas attribuer ces œdèmes à l'altération de la substance grise centrale, où les nerfs vaso-moteurs prennent leurs origines?

A côté des œdèmes, Roth a signalé la possibilité de l'existence de tumeurs pâteuses, de consistance œdémateuse, non-fluctuantes, siégeant dans le tissu cellulaire sous-cutané ; à leur niveau la peau est normale ; elles persistent un temps plus ou moins long et finissent par se résorber.

Nous rangeons également dans ce groupe les troubles de la *e crétion sudorale*, signalés dans un grand nombre d'observations de syringomyélie ; nous n'aborderons pas la question de physiologie, à savoir s'il y a ou s'il n'y a pas indépendance entre l'innervation vaso-motrice et l'innervation sudorale. Les modifications de la sécrétion sudorale peuvent être des plus variables. Ainsi Schultze a observé le fait suivant ; après avoir fait prendre à son malade un bain de main chaud, il vit au bout de cinq à dix minutes apparaître une abondante sudation sur la moitié droite de la face, du cou, du thorax jusqu'à la sixième côte. Sur le reste du côté droit la sueur était moins abondante que du côté gauche ; mais il y eut suppression totale de la secrétion sudorale à la moitié gauche de la face, du cou, du thorax jusqu'à la sixième côte ; il y eut hyperhidrose dans les septième et huitième espaces intercostaux.

La secrétion sudorale peut donc être modifiée en plus ou en moins ; le plus souvent cependant elle est augmentée, surtout dans les régions où siège l'anesthésie. Par exception, Schultze a signalé la suppression de la sueur dans les régions anesthésiques et atrophiques. Certains de ces malades transpirent abondamment à l'occasion du moindre effort, quelquefois même à l'occasion du moindre mouvement. On a même signalé des sueurs profuses ; elles survenaient par véritables

crises, dans un cas de Glaser (1). La distribution des éphidroses est très variable : elle peut être limitée à une moitié du corps (Fürstner et Zacher), ou à une main ; dans l'observation de Strümpell, l'abdomen et la jambe droite étaient le siège des sueurs.

Un certain nombre d'expériences ont été faites en provoquant la sécrétion sudorale au moyen d'injections de pilocarpine : presque toujours il y eut un retard appréciable dans la production des sueurs. Ainsi, M. Déjerine (2) rapporte que les sueurs ne se sont montrées que douze à quinze minutes après l'injection, mais elles étaient beaucoup plus abondantes dans les régions analgésiques que dans les autres parties du corps.

4° Troubles sphinctériens

Lorsque l'on songe à l'étendue de la lésion gliomateuse, aux dimensions des cavités qui peuvent exister dans la moelle, on ne peut s'empêcher d'être surpris de la rareté des troubles sphinctériens et de leur peu d'importance. Dans nombre de cas terminés par la mort, il n'est pas fait mention de troubles de la miction ; et dans la plupart de nos observations, il est spécifié qu'il y avait absence de troubles sphinctériens. Dans des cas exceptionnels on a signalé l'incontinence ou la rétention d'urine. Nous ne nions pas la possibilité de l'existence de troubles vésicaux ; nous en avons même observé ; ils se caractérisent surtout par des symptômes de cystite, laquelle est plutôt due à un trouble de nutrition de la vessie qu'à une altération du centre vésico-spinal. Cette cystite, si commune dans les myélopathies chroniques, se traduit par des mictions fréquentes et impérieuses, par un peu de parésie vésicale, nécessitant un effort énergique pour

1. Glaser. *Arch. für Psychiatrie* T. XVI. 1885.
2. Déjerine. *Semaine médicale*. 1889.

amener l'expulsion des premières gouttes d'urine, et finalement par des urines ammoniacales et purulentes : elle est quelquefois fort bien tolérée ; le malade de l'observation I a de la cystite depuis plus d'un an et néanmoins son état général reste satisfaisant ; d'autres fois elle est le point de départ d'une pyélonéphrite ascendante, cause de mort possible dans la syringomyélie.

Un des malades du service de M. Charcot est mort de perforation spontanée de la vessie, suite d'un ulcère simple (1) ; mais certes cette perforation ne fait pas partie des troubles sphinctériens. Ceux-ci n'appartiennent réellement qu'à la période ultime de la maladie ; lorsque le malade devient gâteux, il y a paralysie des sphincters.

Les troubles de la défécation se traduisent surtout par une constipation plus ou moins opiniâtre ; mais la constipation est tellement commune, surtout chez des infirmes, qu'il est à peine besoin d'invoquer un trouble dans le fonctionnement du centre ano-spinal. Dans plusieurs observations on a signalé l'incontinence des matières fécales ; mais alors le malade était gâteux, et était arrivé à la période de la cachexie nerveuse.

Enfin on a énuméré un certain nombre de troubles génitaux. Chez la femme, deux fois on a noté la suppression de la menstruation. Les faits sont encore trop peu nombreux pour nous permettre de nous faire une idée des rapports de la syringomyélie et de la grossesse. Chez l'homme le sens génital peut rester à peu près indemne ; quelquefois il y a diminution de l'appétit sexuel ; d'autres fois il y a impuissance (Simon) ; dans l'observation de Wichmann, le malade avait des pollutions nocturnes douloureuses.

D'après de Renz, les troubles sphinctériens sont ou devraient être précoces. Car, suivant lui, les fibres qui passent au centre de la moelle pour aller aux centres cérébraux sont les fibres ano-uro-génitales, de sorte que, dit de Renz : « le début par « des troubles de la miction, de la défécation et des fonctions

1. Blocq. *Bulletins de la Société anatomique* 1887.

« génitales dans une affection de la moelle peut servir d'argu-
« ment en faveur du diagnostic de tumeur intra-médul-
« laire. »

5° Troubles oculo-pupillaires

Puisque la physiologie nous apprend qu'il existe dans la moelle au niveau du renflement cervico-dorsal un centre cilio-spinal, on conçoit aisément que des troubles oculo-pupillaires aient été notés dans le cours d'une affection dont le siège de prédilection est précisément cette région. D'après Erb et Goltz, en effet, c'est à la partie inférieure de la région cervicale et à la partie supérieure de la région dorsale, qu'il existe un centre qui influe sur l'état de la pupille : une lésion irritative de ce centre provoquera une dilatation de la pupille, sa destruction amènera, au contraire, le rétrécissement de la pupille. Il en résulte qu'un des symptômes de la syringomyélie sera l'inégalité pupillaire ; tantôt la pupille droite a été trouvée plus grande que la gauche ; tantôt c'était l'inverse. Ce phénomène a été noté deux fois par Bernhardt (1), deux fois par Roth, par Kahler, Hebold (2), Eickholt (3), Schultze, etc. ; dans nos observations, nous l'avons noté 10 fois sur 36 cas. En général la pupille continue à réagir normalement à la lumière et à la distance.

Certains auteurs ont été frappés de l'étroitesse presque toujours unilatérale de la fente palpébrale; Hallopeau (4) le premier a remarqué ce fait, qui depuis a été retrouvé dans la syringomyélie par Kahler, Remak, Charcot. Cette étroitesse de l'ouverture palpébrale ne dépend pas d'un ptosis qui fait défaut, mais il est associé à une rétraction du globe oculaire, et quelquefois, comme l'a spécifié Hallopeau, à un léger degré

1. Bernhardt. *Centralblatt f. Nervenheilkunde*. 1887.
2. Hebold. *Arch. f. Psychiatrie*. T. XV. 1884,
3. Eickholt. *Arch. f. Psychiatrie*. T. X. 1880.
4. Hallopeau. *Gazette médicale de Paris*. 1870.

de strabisme interne. L'œil semble donc comme enfoncé dans l'orbite. Or, la physiologie permet encore de se rendre compte de ce phénomène : il y a un muscle à fibres lisses décrit par Müller, qui est paralysé par la destruction du grand sympatique au cou ; il ne peut donc plus s'opposer au refoulement du globe oculaire contre la paroi osseuse par l'action des muscles droits, qui devient prédominante.

Le syndrome, que nous venons de décrire : inégalité pupillaire, diminution de l'ouverture palpébrale, rétraction du globe oculaire, est précisément le résultat de la section du grand sympathique au cou ; il peut donc aussi indiquer une destruction du lieu d'origine, d'où proviennent ces fibres sympathiques ; il peut, par conséquent, contribuer à déterminer la localisation d'une lésion médullaire.

6° Symptômes dus à la propagation de la lésion à la moelle allongée

Nous aurons à énumérer dans ce chapitre une série de symptômes qui peuvent exister dans la syringomyélie et qui s'expliqueraient par l'extension de la lésion à la moelle allongée et à l'encéphale.

Parmi les complications que l'on peut attribuer à l'envahissement bulbaire, il faut signaler tout d'abord les troubles de la déglutition ; ils ont été notés dans les observations de Leyden (1) de Schultze, de Westphal (2). Dans une de nos observations (V. obs. V), ces troubles étaient passagers, intermittents, survenaient par crises et déterminaient une sorte de spasme du pharynx qui rendait la déglutition impossible. On pourrait proposer pour expliquer ces faits la prolongation de la cavité jusque dans le bulbe ; quant à l'intermittence, elle serait produite par les variations de pression qu'exercerait sur les parties voisines le contenu liquide de la

1. Leyden. *Klinik der Rückenmarkskrankheiten*. T. II.
2. Westphal. *Arch. f. Psychiatrie*. T. V. 1875.

cavité. Klebs (1) et Krauss (2) ont signalé des nausées et des vomissements, troubles fonctionnels en rapport avec une irritation du glosso-pharyngien. C'est à l'altération de ce nerf, que l'on est en droit d'imputer les altérations du goût ; ainsi, dans une observation de M. Grasset (3), le goût était aboli dans une moitié de la langue.

Les troubles de l'audition, bourdonnements d'oreilles, signalés par Schultze, doivent être mis sur le compte d'un envahissement du noyau de l'acoustique. Enfin l'irritation du nerf pneumogastrique peut être la cause d'accès de dyspnée, de mort subite, une des terminaisons possibles de la syringomyélie. On a également décrit des vertiges, des altérations de la voix avec troubles de la phonation, élévation de la température générale ; ce dernier symptôme, d'après de Renz et Wichmann serait un des bons signes de l'envahissement de la moelle allongée. Westphal et Schultze ont signalé deux cas de paralysie faciale, que Grasset a également retrouvé chez son malade. Enfin il n'est pas rare de voir survenir des troubles dans la zone du trijumeau soit sous forme de névralgies, soit sous forme d'anesthésie. Nous avons déjà noté, en étudiant les troubles de la sensibilité la participation de la face à ces troubles et nous renvoyons à ce chapitre pour de plus amples détails.

A côté de ces faits, il convient peut-être de ranger la polyurie, signalée par Krauss et par Westphal : la malade de Krauss avait de la polyurie avec pollakiurie ; le malade de Westphal avait une polyurie simple et rendait par jour environ cinq litres d'urine claire et peu dense. Malgré cet ensemble de symptômes indiquant un envahissement du bulbe, on a rarement l'occasion d'observer les signes d'une paralysie bulbaire ; le plus souvent il n'y a qu'un état parétique. De plus, on a remarqué dans un certain nombre de cas, que ces troubles survenaient par accès, quelquefois brusquement, pour

1. Klebs. *Prager Vierteljahrschrift*. T. 133. 1877.
2. Krauss. *Arch. de Virchow*. T. C. 1885.
3. Grasset. *Syndrome bulbo-médullaire*. 1889.

disparaître sans laisser de trace. Cette intermittence pourrait s'expliquer, comme nous venons de le dire, par des modifications de la pression excentrique exercée par le liquide contenu dans le prolongement bulbaire de la cavité.

Enfin dans des cas très rares, on a noté des symptômes indiquant une propagation de la lésion à la protubérance et même au cerveau. C'est ainsi que le nystagmus a été noté par MM. Hallopeau, Joffroy et Achard (1), et par M. le professeur Charcot (V. observation IX). Un certain nombre d'auteurs, parmi lesquels nous citerons Simon, Schultze, Westphal, Fürstner et Zacher, Eickholt, Glaser, ont observé de l'amblyopie ou de l'amaurose par altérations du nerf optique; Schüle (2) a même observé un cas d'amaurose avec atrophie double des nerfs optiques. Cependant d'une façon générale les nerfs craniens sont intacts dans la syringomyélie.

Un point capital à noter, c'est l'absence de troubles sensoriels; ce fait est de la plus haute importance pour établir le diagnotic entre la syringomyélie et l'hystérie.

1. Joffroy et Achard. *Archives de Physiologie.* 1887.
2. Schüle. *Deutsches Arch. f. klin. Med.* T. XX. 1877.

II

Symptômes Extrinsèques

Nous serons bref sur ce chapitre qui n'a qu'un intérêt accessoire dans l'histoire de la syringomyélie ; car ces symptômes n'appartiennent pas en propre à la syringomyélie gliomateuse, mais ils s'y associent assez souvent. Ils résultent de l'altération de la substance blanche ; aussi M. le professeur Charcot a-t-il proposé de leur donner le nom de *symptômes leucomyéliques*. Quelles que soient d'ailleurs leurs causes, ils viennent compliquer le tableau clinique et augmenter les difficultés du diagnostic.

Tous les cordons de la moelle peuvent être plus ou moins atteints ; leur altération résulte tantôt de l'envahissement par le gliome soit des faisceaux postérieurs, soit des faisceaux pyramidaux, soit des deux systèmes à la fois, tantôt de la compression que ces faisceaux subissent de la part de la néoplasie ; cette compression donne lieu quelquefois à de véritables dégénérescences systématiques, les unes à marche ascendante, les autres à marche descendante, suivant la direction des fibres, mais qui n'offrent absolument rien de spécial à la syringomyélie.

M. le professeur Charcot a divisé ces symptômes en *leucomyéliques latéraux et leucomyéliques postérieurs.*

Les premiers sont assez fréquents : lorsqu'ils existent, ils se traduisent surtout par une paralysie du genre spasmodique, allant de la parésie simple avec un peu de raideur jusqu'à la paralysie complète, avec contracture ; en même temps il y a exagération notable des réflexes patellaires et trépidation épilep-

toïde du pied. Tantôt ces symptômes leucomyéliques latéraux revêtent la forme de paraplégie spasmodique, comme dans le cas de Strümpell, tantôt la forme de sclérose latérale amyotrophique, comme Kahler, Schultze et Rumpf (1) l'ont observée.

Les symptômes leucomyéliques postérieurs se traduisent par un ensemble de signes tabétiques : incoordination motrice, signe de Romberg, douleurs fulgurantes, abolition du réflexe rotulien. Mais ces symptômes tabétiques sont, en somme, rares dans la syringomyélie, et cependant les cordons postérieurs sont lésés dans 62 0/0 des cas, d'après Wichmann. Comment peut-on se rendre compte de cette différence? Les symptômes spasmodiques sont certes assez fréquents et il suffit de parcourir nos observations pour s'en assurer; ils sont dus à une dégénérescence systématique du faisceau pyramidal. Par contre dans le cordon postérieur, il n'y a d'ordinaire pas de lésion systématique, mais un envahissement par le gliome de ce cordon, dont la partie antérieure confine au centre de la moelle. Or cette altération semble se traduire plutôt par des troubles de la sensibilité tactile que par des signes tabétiques; dans un assez grand nombre d'observations il est spécifié qu'il y eut altération de la sensibilité au contact et cet épiphénomène vient quelquefois annihiler la dissociation syringomyélique. Cependant lorsqu'on explore méthodiquement la sensibilité tactile, comme l'a fait Rumpf, on arrive à la conclusion qu'elle est rarement abolie complètement; elle est seulement partiellement atteinte, et si les attouchements au pinceau ne sont plus perçus, une légère pression exercée avec une pointe mousse est bien sentie, et la localisation de l'impression est exacte. De même le sens musculaire est presque toujours indemne. Comme nous l'avons déjà dit, ces symptômes extrinsèques peuvent affecter des dispositions diverses; ainsi (V. obs. I) il est spécifié que d'un côté il y avait exagération du réflexe rotulien, que de l'autre il y avait abolition de ce même réflexe; ce qui ferait croire à la dégénérescence d'un

1. Rumpf. *Neurologisches Centralblatt*. 1889.

cordon latéral et à l'envahissement du cordon postérieur de l'autre côté.

D'une façon générale, il n'existe pas de lois qui régissent l'état des *réflexes* dans la syringomyélie ; ils sont extrêmement variables, sauf cependant le réflexe olécranien qui paraît presque constamment aboli ou diminué dans le membre atrophié. La variabilité des réflexes cutanés, plantaire, crémastérien, abdominal, n'est pas moins grande.

Etat psychique

Cette maladie influe d'une façon évidente sur le moral ; elle prédispose à la neurasthénie, à l'hystérie, à l'hypochondrie. Fürstner et Zacher ont noté la coïncidence de la paralysie générale avec la syringomyélie. Mais l'intelligence reste presque toujours intacte, et le malade peut vaquer à ses occupations tant qu'il n'est pas infirme ; le moral est souvent déprimé ; mais cet état mental est la conséquence naturelle de la situation dans laquelle se trouve un infirme, dont le cerveau est indemne.

III

Des formes de la syringomyélie.

Il est encore prématuré de décrire les diverses formes de cette affection : le nombre de cas bien observés en est encore trop restreint. Cependant on est en droit d'essayer de dégager un certain nombre de types. Tout d'abord y a-t-il lieu de décrire une *forme aiguë*? Si, comme nous le croyons fermement, syringomyélie veut dire, dans l'immense majorité des cas, gliomatose médullaire, la forme aiguë n'a pas de raison d'être. Et cependant Harcken (1) a décrit une forme aiguë; il y distingue trois modalités:

1° Après une période d'excitation survient une paraplégie à marche rapide, surtout des membres inférieurs, avec peu de troubles de la sensibilité.

2° Une forme bulbaire avec paralysie glosso-labio-pharyngée.

3° Une forme de paralysie ascendante aiguë.

Aucun de ces modes ne rappelle le tableau clinique de la syringomyélie: la forme aiguë n'existe pas.

Il peut exister une *forme lâtente*; c'est-à-dire, la lésion est une simple trouvaille d'autopsie. Ces cas deviendront sans doute de plus en plus rares. A cette forme il convient de rattacher les deux observations rapportées par Mlle Bäumler: pendant la vie il n'existait aucun symptôme pouvant faire croire à une affection de la moelle épinière; cependant comme il n'est pas fait mention de l'état de la sensibilité, la dissociation aurait pu exister et avoir été méconnue. Du reste, rien

1. Harcken : *Thèse de Kiel*. 1883.

ne paraît plus rationnel que d'admettre que pendant une période même longue, la syringomyélie soit réellement latente; en effet, les deux malades de Mlle Bäumler étaient des femmes jeunes, chez lesquelles l'expression symptomatique de la maladie n'avait peut-être pas encore eu le temps de se manifester.

Il existe aussi des cas, décrits par Roth, dans lesquels la sensibilité est seule intéressée ; la thermo-anesthésie pourrait même être pendant un certain temps l'unique symptôme d'une syringomyélie. Peut-être les formes latentes appartiendraient-elles en réalité à cette catégorie, si un examen plus approfondi de la sensibilité eût été fait.

La forme franche, typique, que nous pourrions appeler *classique* est caractérisée par la dissociation syringomyélique, par l'atrophie musculaire du type Duchenne-Aran, par la scoliose et par des troubles trophiques variés. Cette forme, de beaucoup la plus commune, renferme certes un grand nombre de variétés. Notre distingué collègue et ami, le Dr Blocq (1), dans un travail récent, a essayé de dégager deux types principaux, en se basant sur les notions que nous possédons sur les localisations médullaires. « Dans l'une, dit M. Blocq, « le début se ferait par une atrophie portant sur les muscles « innervés par le nerf cubital, l'autre commence par l'atrophie « des muscles de la sphère radiale. La première s'accom- « pagne de phénomènes spasmodiques du côté des membres « inférieurs, la seconde de signes tabétiques des mêmes extré- « mités. Or, dans le renflement cervical, qui, on l'a vu, est le « siège ordinairement primitif de la gliomatose, le centre de « la flexion des membres supérieurs serait périphérique par « rapport à celui de l'extension. Dès lors, si la zone spinale « cubitale est envahie, la lésion retentira sur les faisceaux « blancs les plus proches, c'est-à-dire sur les cordons laté- « raux ; de même que si, au contraire, la région spinale « radiale est prise, la substance blanche voisine, cordons « postérieurs, sera sclérosée secondairement. Ainsi pourrait-

1. Blocq. *Gazette des hôpitaux*. 1889.

« il exister trois types principaux, du moins au début : le « premier que nous avons décrit, caractérisé par l'envahis- « sement indistinct des muscles de la main — *griffe Aran-* « *Duchenne* — et des troubles variables des membres infé- « rieurs, quelquefois exagération des réflexes rotuliens d'un « côté et diminution de l'autre ; le second — *cubito-spasmo-* « *dique* — caractérisé par l'atrophie des muscles de l'émi- « nence hypothénar — *griffe d'extension* — et comportant « l'exagération des réflexes rotuliens ; le troisième, *radio-* « *tabétique,* caractérisé par l'atrophie des muscles de la zone « radiale — *griffe de flexion* — et s'accompagnant de la « diminution ou de la perte des réflexes patellaires. »

Cette division est très intéressante ; elle a surtout de l'importance lorsqu'on examine le malade au début de l'affection. L'impression que nous avons recueillie des lectures que nous avons faites, est que le type spasmodique est assez fréquent, tandis que le type radio-tabétique paraît être exceptionnel.

Kahler (1) (de Prague) distingue deux formes de syringo-myélie, l'une constituée par la cavité centrale, qui n'est qu'une variante de l'hydromyélie, l'autre constituée par le gliome avec ou sans excavation : il reconnaît à ces variétés à peu près la même symptomatologie ; et cependant, s'il était déjà permis de les différencier cliniquement, Kahler attribuerait à la première une marche plus lente et un développement graduel des symptômes, tandis que le gliome se caractériserait par des phénomènes plus douloureux. D'autre part on a émis l'hypothèse que le gliome, de par son siège classique, pouvait donner la dissociation syringomyélique, et que l'hydromyélie de par son siège ne pouvait pas la réaliser, mais donnait lieu à des troubles trophiques. A notre avis, il est prudent de réserver cette question.

M. le professeur Charcot (2) distingue deux variétés de

1. Kahler. *Prager med. Wochenschrift* n° 8, page 63. 1888.
2. Charcot. *Leçons du Mardi à la Salpêtrière* (21e leçon) 1889.

syringomyélie : l'une *gliomateuse*, l'autre *myélitique*, sans compter l'hydromyélie. « C'est à la forme gliomateuse, dit-il, « que se rapportent toutes les observations rattachées pendant « la vie à la syringomyélie, dans lesquelles le diagnostic a « été vérifié par l'autopsie. Ce n'est pas à dire pour cela que « les autres espèces de cavités spinales ne viendront pas « quelque jour figurer à leur tour dans la clinique. Il est « même fort vraisemblable qu'il en sera ainsi, et l'on peut « prévoir qu'alors leur symptomatologie ne s'éloignera pas « beaucoup de celle de la gliomatose : il y aura donc là pour « le diagnostic une pierre d'achoppement. »

Quant à la forme myélitique, myélite cavitaire de M. Joffroy « vouloir la rayer du cadre nosologique, est « jusqu'à plus ample informé, dit M. Charcot, une prétention « purement arbitraire. »

M. Charcot serait disposé à mettre sur le compte d'une myélite centrale, des faits comme celui que nous rapportons (V. obs. III). Voici les particularités qui l'ont frappé : début tardif de la maladie vers l'âge de quarante ans, apparition assez rapide de tous les symptômes, qui, en deux ans, ont abouti à l'état actuel; depuis un certain nombre d'années l'état de la malade est absolument stationnaire : les troubles sont limités uniquement aux deux membres supérieurs et à la partie adjacente du tronc : la malade a une *veste* d'analgésie et de thermo-anesthésie avec de l'atrophie musculaire des membres supérieurs; au début, elle avait éprouvé quelques douleurs dans la nuque. Dans des cas analogues, on pourrait songer à une myélite cervicale chronique.

Enfin on a décrit des cas où le tableau clinique différait tellement de la description habituelle, qu'il est presque impossible d'y reconnaître une même affection. Puisque dans la moelle, les symptômes sont l'expression non pas de la nature, mais bien de la localisation de la lésion, on conçoit le nombre infini de modalités que la syringomyélie pourra revêtir.

IV

Marche. — Durée. — Terminaisons

La marche de la syringomyélie est essentiellement chronique : elle débute dans le jeune âge et paraît compatible avec une longue survie.

Début

Le début est *juvénile* : M. le professeur Charcot a insisté sur ce point; c'est vers quinze ou vingt ans, que l'on peut trouver les premiers symptômes. Ce sont d'ordinaire des troubles de la sensibilité, brûlures indolores, ou des troubles trophiques, quelquefois la scoliose,qui ouvrent la scène ; rarement ce sont des phénomènes douloureux, siégeant à la nuque, s'irradiant dans les membres; plus souvent on note des fourmillements, de l'engourdissement dans la main; le malade accuse des sensations bizarres, surtout de froid, quelquefois de cuisson. Pendant une période fort longue, tout peut se borner à cela et le malade ne se tourmente guère de ces phénomènes. Ce n'est que lorsque survient de l'atrophie musculaire (qui dans certains cas a bien paru être le premier symptôme), se traduisant par de la gêne, puis par de l'impotence fonctionnelle, que la maladie commence réellement pour le patient. Mais alors elle est déjà en pleine période d'état.

Cette période est fort longue ; elle peut durer quarante ans et plus (V. obs. X); on assiste pendant ce temps au développement graduel de l'amyotrophie, qui, débutant, par la main, gagne l'avant-bras, le bras, l'épaule, le tronc; en même

temps on peut constater l'extension des troubles de la sensibilité. Quelquefois cependant cette période est entrecoupée par des *attaques apoplectiformes*, de véritables *ictus*.

Il est d'une importance capitale d'être prévenu de la possibilité de ces attaques ; car le malade raconte souvent que c'est par un ictus, c'est-à-dire brusquement, que sa maladie aurait commencé; un interrogatoire attentif permettra de faire remonter le début à une époque bien antérieure. Ces ictus amènent parfois une aggravation rapide des symptômes avec paraplégie cervicale complète ; mais celle-ci se dissipe ensuite en quelques jours, en s'atténuant graduellement. Comment peut-on interpréter ces ictus, qui le plus souvent ne sont que des incidents intercurrents ? L'hypothèse la plus vraisemblable, c'est qu'il s'est fait une hémorragie médullaire, à laquelle les altérations de la moelle prédisposaient ; on sait, en effet, que certains gliomes sont très vasculaires, et occasionnent des hémorragies ; c'est ce qui a été déjà très nettement indiqué par M. Lancereaux (1). Peut-être des variations brusques de tension dans le liquide de la cavité pourraient-elles aussi déterminer ces ictus.

On a remarqué que la marche de la syringomyélie était influencée par la température ambiante : le froid et l'humidité aggravent l'état de ces malades ; le beau temps semble leur être favorable ; comme explication, Wichmann a proposé d'admettre que la température avait une certaine action sur les vaso-moteurs.

Encore un fait qui paraît assez caractéristique dans l'évolution de la syringomyélie, c'est qu'elle procède par poussées ; et chaque poussée est suivie d'une rémission avec amendement d'un certain nombre de symptômes. Ces améliorations dans l'état des malades appartiendraient, d'après de Renz, aux tumeurs intra-médullaires, et permettraient de les distinguer des tumeurs extra-médullaires. Schultze, Simon. Krauss, Oppenheim, Strümpell, ont tous eu l'occasion d'obser-

1. Lancereaux. *Bulletins de la Société de Biologie*, 1861.

ver ces rémissions. De Renz les explique par une diminution de pression du liquide renfermé dans la cavité ; ce liquide serait résorbé par les lymphatiques.

Terminaisons

La maladie peut-elle guérir? Roth semble le croire : « Nous avons vu, dit-il, que de nombreux symptômes peu-
« vent s'améliorer considérablement ; nous avons vu égale-
« ment que le processus morbide peut ne pas progresser d'une
« manière notable durant dix ans, par exemple. En vue de
« tout cela nous pouvons admettre la possibilité de l'arrêt de
« la maladie et de son amélioration considérable, et peut-être
« même la disparition des symptômes morbides. »

M. le professeur Charcot met en doute la possibilité de la guérison et se demande si, dans ces cas, on n'avait pas commis une erreur de diagnostic : on a peut-être pris un hystérique pour un syringomyélique. Nous verrons au chapitre du diagnostic combien ces deux maladies peuvent se ressembler.

La maladie se termine donc par la mort. Celle-ci peut être amenée par l'évolution naturelle de la maladie ; le patient devient gâteux ; il survient des eschares, et la mort est le résultat de la cachexie nerveuse.

Mais le plus souvent la mort est amenée par des maladies intercurrentes : il n'est pas douteux que les syringomyéliques, étant donné l'état de la substance grise de la moelle, sont des gens *peu résistants* ; leur organisme lutte difficilement contre les maladies infectieuses ; chez eux, ces affections semblent revêtir des allures plus graves : peu de syringomyéliques ont survécu à la fièvre typhoïde, à la pneumonie, la variole, l'érysipèle, sans compter la tuberculose, qui trouve chez eux un terrain bien préparé.

Les affections phlegmoneuses sont aussi de la plus haute gravité, et les interventions chirurgicales, incisions, amputations, amènent des accidents pyohémiques, suivis d'une issue

fatale. Une malade de Schultze succomba à l'opération d'une hernie étranglée, quoique l'opération eût été faite dans de très bonnes conditions.

Les troubles vésicaux, la cystite, survenant dans le cours de la maladie, peuvent en hâter la marche : les malades succombent avec de la pyélonéphrite ascendante. On a enfin signalé la terminaison par *mort subite* : elle survient par paralysie du diaphragme, lorsque le néoplasme occupe le niveau de la quatrième paire cervicale ; ainsi, dans l'observation de Wichmann (V. obs. XX), la mort subite fut prédite, grâce au diagnostic de la localisation de la lésion. La mort subite a aussi été causée un certain nombre de fois par l'extension de la lésion aux noyaux bulbaires : des faits de ce genre ont été relevés par Westphal, Simon, Leyden, Schultze, Eickholt, Stadelmann (1).

1. Stadelmann. *Deutsches Arch. f. klin. Med.* T. XXXIII. 1888.

CHAPITRE III

Diagnostic

Il y a quelques années à peine, personne n'eût songé à faire le diagnostic de syringomyélie. En 1878, Erb écrivait encore : « La cavité de la moelle en tant que cavité n'a pas de symp- « tômes propres. Dans nombre de cas elle est une trouvaille « d'autopsie; dans d'autres cas elle donne lieu à des symptô- « mes vagues : parésies, paralysies, atrophies musculaires, « troubles de la sensibilité, ataxie, paralysie des sphincters... « Il n'y a pas de symptômes propres à cette affection ; elle n'a « pas une marche spéciale. Nous n'avons donc pas de moyen « de diagnostiquer la syringomyélie du vivant du malade : « on ne peut avoir que de vagues présomptions ».

Aujourd'hui nous sommes loin de cette opinion, et, comme nous l'avons déjà dit, c'est aux travaux si intéressants de Schultze et de Kahler, que l'on doit d'avoir établi qu'un certain nombre de symptômes particuliers pouvaient faire remonter à cette lésion organique et permettre de déterminer même certaines particularités relatives au siège et à l'étendue des altérations de la moelle. La syringomyélie a dans certains cas une symptomatologie tellement nette, que le diagnostic en devient presque facile. Lorsqu'on se trouve en présence du syndrome constitué par la dissociation syringomyélique, par l'atrophie musculaire du type Duchenne-Aran, par des troubles trophiques, dont l'un des plus communs est la scoliose, on est à peu près certain d'avoir affaire à un cas de syringomyélie gliomateuse. Ce syndrome, il est vrai, ne fait pas exception à la loi générale de la pathologie spinale : il ne

dépend pas de la nature de la lésion, mais de son siège ; or, une lésion, qui réaliserait ce syndrome, occuperait la substance grise centrale et envahirait les cornes postérieures et antérieures, tout en respectant l'enveloppe de substance blanche de la moelle : c'est précisément le siège de prédilection de la gliose ou gliomatose médullaire.

C'est en se basant sur ce syndrome, qu'on a fait le diagnostic de syringomyélie chez une malade âgée, qui est entrée à l'infirmerie pour mourir de pneumonie (V. obs. II) : l'autopsie a permis de vérifier l'exactitude du diagnostic. M. Déjerine a bien voulu nous montrer la moelle d'un syringomyélique, qui avait servi de type pour sa leçon clinique, et qui vient de mourir dans son service de Bicêtre.

Il n'y a donc pas de doute possible : la syringomyélie peut se diagnostiquer. Loin de nous cependant l'idée de vouloir affirmer qu'il puisse en être toujours ainsi ; il y a toujours à compter avec la présence possible de formes frustes ou défigurées par des symptômes surajoutés dus à l'extension de la lésion ou à des dégénérescences secondaires. Si on passe en revue les symptômes que nous avons décrits, on remarquera que ni les troubles trophiques, ni l'atrophie musculaire ne présentent rien de spécial dans cette affection ; par contre, les troubles de la sensibilité sont bien caractéristiques, sinon pathognomoniques : la dissociation constituée d'une part par l'intégrité de la sensibilité tactile, s'expliquant, d'après Schiff, par l'intégrité du cordon postérieur, et d'autre part par la perte de la sensibilité douloureuse et du sens thermique, conséquence de l'altération de la substance des cornes postérieures, cette dissociation existe parfois avec une netteté frappante; elle sera de la plus grande utilité pour le diagnostic.

A l'avenir, il faudra songer à la possibilité de la syringomyélie, toutes les fois qu'on se trouvera en présence de maladies amyotrophiques. *L'atrophie musculaire progressive* de Duchenne-Aran se distinguera de la syringomyélie par l'absence de troubles de la sensibilité ; elle apparaît à un âge plus avancé que la syringomyélie, qui a un début juvé-

nile. Duchenne avait remarqué que dans certains cas l'atrophie musculaire s'accompagnait de troubles de la sensibilité : ces cas appartiennent aujourd'hui à la syringomyélie. Il est un précepte qu'il ne faut jamais oublier: c'est d'examiner avec soin la sensibilité des malades atteints d'atrophie musculaire; c'est parmi eux qu'on rencontrera sans doute des syringomyélies qui ont passé inaperçues.

Les *myopathies primitives* affectent d'ordinaire une topographie spéciale ; elles ne présentent pas de contractions fibrillaires et se caractérisent par l'intégrité de la sensibilité. La *sclérose latérale amyotrophique* équivaut à de l'atrophie musculaire plus de la paraplégie spasmodique ; ces deux symptômes existent aussi dans la syringomyélie. L'absence de troubles de la sensibilité, la marche assez rapide de la « maladie de Charcot » qui en trois ou quatre ans amène presque fatalement la mort par l'envahissement bulbaire, la différencient de la syringomyélie qui a une évolution extrêmement lente.

La *pachyméningite cervicale hypertrophique* donne une paraplégie cervicale avec atrophie musculaire aboutissant à la « main de prédicateur », et des signes de paraplégie spasmodique des membres inférieurs. Mais ce qui permet de la distinguer de la syringomyélie, ce sont les phénomènes douloureux de la nuque avec irradiations dans les membres supérieurs, la raideur de la nuque, la contracture, l'absence de troubles dissociés de la sensibilité et une marche plus rapide.

La *sclérose en plaques* a une symptomatologie bien distincte : le tremblement caractéristique, les troubles de la parole, l'intégrité habituelle de la sensibilité permettront de faire le diagnostic dans les cas exceptionnels où la sclérose s'accompagne d'atrophie musculaire.

L'ataxie locomotrice progressive pourrait plus facilement prêter à la confusion : car, dans le tabes on peut rencontrer des troubles de la sensibilité les plus variés, la thermo-anesthésie isolée, par exemple, et des troubles trophiques. L'abolition des réflexes patellaires, les douleurs fulgurantes, l'inco-

ordination motrice ne suffisent même pas à trancher la question, puisque tous ces symptômes peuvent se rencontrer dans le cours de la syringomyélie. Mais ce qui appartient en propre au tabes ce sont les crises viscérales, les troubles oculaires, et d'une façon générale les symptômes céphaliques, sans compter la longue période préataxique avec ses douleurs, l'absence pendant longtemps de paralysie et d'atrophie, la perte précoce des réflexes patellaires et pupillaires. D'ailleurs même les troubles de la sensibilité prêteraient rarement à la confusion : la sensibilité tactile est presque toujours très altérée chez les ataxiques, et la distribution par petites plaques irrégulières des anesthésies ne rappelle en rien celle que l'on rencontre d'ordinaire dans la syringomyélie.

La *myélite chronique* cervicale et cervico-dorsale intéresse la substance blanche avant la substance grise ; elle se caractérise surtout par des phénomènes moteurs, et s'il y a des troubles de la sensibilité, on n'y a pas, jusqu'à présent du moins, signalé la dissociation des troubles de la sensibilité.

La *compression lente* de la moelle par une tumeur extra-médullaire ou par une altération de la colonne vertébrale, le mal de Pott, par exemple, se traduit par des symptômes très variables, mais surtout par des phénomènes douloureux et paralytiques. Il faut éviter de confondre la scoliose avec la gibbosité du mal de Pott.

En résumé, ce qui différencie la syringomyélie des affections spinales et périspinales, que nous venons d'énumérer, c'est la dissociation des troubles de la sensibilité. Nous allons maintenant tenter de la séparer d'une série d'affections où les troubles de la sensibilité dominent ; nous voulons parler des névrites, de la lèpre, de la maladie de Morvan, de l'hystérie.

Les *névrites* sont, en somme, faciles à séparer de la syringomyélie. D'une façon générale, elles se traduisent par des troubles de la sensibilité ; mais la sensibilité au tact est constamment intéressée au plus haut degré : d'où pas de *dissociation* ; une névrite ne peut jamais réaliser la dissociation spéciale à la syringomyélie. D'ailleurs la distribution des

anesthésies correspond aux territoires, qui sont physiologiquement sous la dépendance du nerf altéré, tandis que, dans la syringomyélie, nous avons longuement insisté sur la distribution par segments régulièrement limités, disposition qui se rapproche beaucoup de celle qu'on observe dans l'hystérie. Dans certains cas, où l'analgésie est généralisée, il faudrait invoquer une altération de tous les nerfs périphériques de l'économie. Les névrites se traduisent aussi par de l'atrophie musculaire, mais en même temps il y a des phénomènes douloureux à la pression ; l'atrophie suit une marche beaucoup plus rapide. L'évolution si lente de l'affection spéciale contraste donc avec la marche rapide des lésions névritiques. Enfin toute névrite implique une notion étiologique qui nous échappe le plus souvent dans la syringomyélie. Les névrites consécutives aux maladies infectieuses, au froid, au surmenage, sont toutes douloureuses et ont une marche presque aiguë. Les névrites qui succèdent à des intoxications chroniques par l'alcool, le plomb, l'arsenic, ont souvent une localisation classique, toujours la même dans chaque variété de névrite.

La *lèpre*, dans sa forme anesthésique (lèpre systématisée nerveuse de Leloir) peut réaliser un tableau clinique qui présente les plus grandes analogies avec celui de la syringomyélie. On peut y observer, en effet, de l'atrophie musculaire qui revêt souvent le type Aran-Duchenne, des troubles intenses de la sensibilité et des troubles trophiques cutanés avec des mutilations fréquentes.

Dans la littérature médicale, il existe des observations de Steudener (1), de Langhans (2), de Rosenbach (3) où le diagnostic était des plus difficiles ; et Langhans a même publié l'histoire d'un malade diagnostiqué lépreux, et qui en réalité avait eu une syringomyélie, comme l'autopsie l'a montré. Leloir (4) a également rapporté plusieurs faits analogues où le

1. Steudener. *Contrib. à l'étude de la lèpre.* Erlangen. 1867.
2. Langhans. *Arch. de Virchow.* T. 64. 1875.
3. Rosenbach. *Neurologisches Centralblatt* 1884.
4. Leloir. *Traité de la lèpre.*

diagnostic eût été absolument impossible, si les manifestations antérieures de la lèpre tuberculeuse, l'étiologie spéciale de la lèpre, n'eussent permis de rapporter à leur véritable origine l'ensemble des symptômes nerveux présentés par ces malades. On conçoit que les notions étiologiques aient ici la plus haute importance.

Les caractères différentiels des deux maladies consistent surtout dans les troubles de la sensibilité. En effet, dans la lèpre nerveuse, la lésion paraît bien être une névrite; c'est dire que la sensibilité tactile participera aux altérations des autres modes de la sensibilité; dans des cas très rares, où, comme dans celui de Rosenbach, on a constaté au niveau des macules la conservation de la sensibilité tactile avec altération de la sensibilité à la douleur et à la température, on peut encore reconnaître la névrite lépreuse de par les caractères suivants : les zones d'anesthésie et de thermo-anesthésie sont irrégulièrement disposées sous forme de plaques, et la transition des parties anesthésiées aux parties saines se fait brusquement; en effet ces ilôts d'anesthésie sont circonscrits par une ligne rougeâtre, un peu surélevée et très sinueuse; on a comparé cet aspect aux cartes géographiques. C'est absolument le contraire de ce qu'on observe dans la syringomyélie où les zones d'anesthésie et de thermo-anesthésie occupent de larges surfaces, limitées par des lignes régulières.

Dans ces dernières années, M. le docteur Morvan (de Lannilis) a décrit sous le nom de *panaris analgésique* ou de *parésie analgésique à panaris* des extrémités supérieures, une affection bizarre, caractérisée par l'existence de panaris, généralement multiples, indolores, amenant d'ordinaire de profondes mutilations; elle s'accompagne de troubles de la sensibilité et d'un état parétique du membre atteint. L'affection d'abord limitée à une main passe ensuite à la main du côté opposé. Les malades atteints de panaris de Morvan peuvent en outre présenter des troubles trophiques, des crevasses aux doigts ou entre les doigts, rebelles à la cicatrisation, des éruptions bulleuses, des arthropathies et dans la moitié des cas environ

de la scoliose ou de la cyphose. Enfin la marche de la maladie est extrêmement lente.

Il est incontestable qu'il y ait de grandes analogies entre ce tableau clinique et la syringomyélie : certains auteurs, parmi lesquels il convient de citer Bernhardt, Roth, Broca, tendent à identifier ces deux maladies. Mais nous croyons, avec M. le professeur Charcot, avec M Déjerine et M. Morvan, que ce sont deux maladies distinctes, qu'il faut essayer de différencier. Dans la maladie de Morvan, il y a une altération des nerfs périphériques : c'est ce que nous savons par l'examen du doigt d'un malade de M. Monod, fait par M. Gombault, qui y a trouvé une lésion profonde des nerfs, et par une autopsie récente de M. Gombault, rapportée à la Société médicale des hôpitaux, où il y avait simultanément des lésions portant sur les nerfs périphériques et sur la moelle qui était le siège d'une sclérose de la zone corticale avec un épaississement des parois vasculaires.

Au point de vue clinique, les sensibilités thermique et douloureuse sont extrêmement altérées dans la maladie de Morvan ; mais dans presque toutes les observations la sensibilité tactile est également altérée : donc pas de dissociation des troubles sensitifs, ce qui est tout naturel, puisque la névrite domine. De plus, le panaris est loin d'être constant dans la syringomyélie ; nous ne l'avons rencontré que quatre fois ; et, d'après Roth, il n'existerait qu'une fois sur deux cas ; ensuite ce panaris aboutit rarement aux mutilations graves que l'on rencontre dans la maladie de Morvan.

M. Morvan (1) dans un travail récent a plaidé l'autonomie de sa maladie, et son dernier mémoire se termine par les conclusions suivantes :

1° La paréso-analgésie séparée anatomiquement de la syringomyélie, peut l'être aussi cliniquement grâce à l'importance des troubles trophiques dans la première de ces maladies et surtout grâce à l'état de la sensibilité au tact qui est lésée

1. Morvan. *Gazette hebdomadaire*. 1889.

dans la paréso-analgésie et respectée dans la syringomyélie.

2° Réduite à sa plus simple expression, la paréso-analgésie n'est plus que la lésion de la trophicité médullaire. En s'étendant du centre de la moelle aux cordons antérieurs elle détermine la parésie et l'atrophie musculaire ; en s'étendant aux cordons postérieurs, l'analgésie et les autres espèces d'anesthésies.

Cependant il faut savoir que la syringomyélie à son début peut parfois revêtir les caractères du panaris analgésique ; le panaris peut être le premier symptôme d'une syringomyélie ; le fait a été signalé par Mader (1). Schultze cite l'observation d'un homme qui cinq ans auparavant avait eu deux panaris de la main gauche, alors que la sensibilité était encore normale ; depuis sont survenus des troubles de la sensibilité, de l'atrophie musculaire, une paraplégie spasmodique ; à l'autopsie la moelle présenta une cavité centrale entourée de tissu gliomateux.

D'une façon générale, grâce à la dissociation syringomyélique, on peut distinguer ces deux affections : cependant il n'est pas absolument certain que parmi les cas de maladie de Morvan ne figurent pas quelques cas de syringomyélie.

M. le professeur Charcot a tout récemment attiré l'attention sur le diagnostic différentiel de la syringomyélie et de l'*hystérie* « cette grande simulatrice des maladies organiques des centres nerveux » ; et il y attache une grande importance, parce que l'hystérie peut dans certains cas réaliser le tableau complet de la syringomyélie. La dissociation spéciale des divers modes de la sensibilité, si importante comme caractéristique clinique de la syringomyélie, peut se rencontrer chez les hystériques : elle existe naturellement chez le sujet ou elle peut avoir été déterminée chez lui artificiellement, au moyen d'une suggestion faite pendant l'état hypnotique. Sur 17 hystériques examinés à ce point de vue par M. Charcot, il y en avait quatre qui ont présenté la dissociation syringo-

1. Mader. *Wiener. med. Blätter* 1885.

myélique, dont deux naturellement, deux à la suite de suggestion. Si à cela on ajoute que les anesthésies syringomyéliques sont disposées à la surface du corps, comme le sont les anesthésies hystériques par zones géométriquement limitées, par segments de membres, sous forme hémiplégique, on comprend les difficultés que peut présenter un pareil diagnostic. Il importe, en outre, de ne pas oublier la possibilité d'atrophies musculaires hystériques, décrites par MM. Charcot et Babinski, de troubles trophiques, de troubles vaso-moteurs, d'œdèmes hystériques signalés par Weir Mitchell; on voit donc comment l'hystérie peut arriver à réaliser le tableau de la syringomyélie.

Il est cependant possible d'établir un diagnostic différentiel. Tout d'abord dans la syringomyélie, on a signalé l'absence de troubles sensoriels: la vue, l'ouïe, l'odorat, le goût ne présentent aucune altération; dans l'hystérie, au contraire, comme on le sait, les anesthésies sensitivo-sensorielles sont la règle; il y a toujours des troubles sensoriels, parmi lesquels l'un des plus constants est le rétrécissement du champ visuel. De plus dans l'hystérie les accidents paralytiques ont un début brusque, presque subit; dans la syringomyélie par contre la marche des accidents est lentement progressive. L'hystérique peut guérir subitement, inopinément; or, dans la syringomyélie les guérisons véritables et avant tout les guérisons brusques sont totalement inconnues. M. le professeur Charcot rapporte à l'appui de cette opinion l'histoire d'un malade, qui, à la suite de la mort de sa femme et d'un de ses enfants, était devenu sujet à des vertiges, à des bouffées de chaleur au visage; puis subitement il a été pris d'une paralysie du poignet aussi bien pour l'extension que pour la flexion avec tuméfaction œdémateuse du dos de la main, avec coloration violacée et température relativement basse de cette main. Les impressions tactiles sont normalement perçues; mais la sensibilité à la douleur, au chaud et au froid sont totalement abolies à la main, au poignet et à la partie inférieure de l'avant-bras.

Tous ces symptômes pourraient faire croire à une syringomyélie; ce qui l'en distingue, c'est que la paralysie de la main était déjà, il y a trois ans, survenue brusquement pendant le sommeil; puis, un beau jour, inopinément, au moment où le malade oubliant un instant son impuissance motrice, voulait prendre un verre pour le porter à sa bouche, il fut guéri de sa paralysie. « Si j'avais été à Lourdes, dit le malade en rappelant cet événement, j'aurais cru à un miracle. » Ce malade présentait comme stigmate hystérique une perte très nette du goût du côté droit de la langue. Depuis, il a de grandes attaques d'hystérie vulgaire.

En résumé, l'hystérie peut simuler la syringomyélie ; mais les troubles sensoriels, le début brusque des accidents chez un sujet prédiposé à l'hystérie par des «*traumatismes moraux*» la disparition non moins brusque des accidents, permettront dans la majeure partie des cas de séparer l'hystérie de la syringomyélie. M. Charcot croit d'ailleurs que parmi les cas décrits comme appartenant à la syringomyélie, il en est un certain nombre qui relèvent de l'hystérie. Bernhardt (V. obs. XXIII) avait déjà eu soin de bien spécifier que les malades qui avaient la dissociation des troubles de la sensibilité, et qu'il considérait comme syringomyéliques, ne présentaient aucun stigmate d'hystérie.

Il faut enfin signaler les cas, où l'hystérie viendrait à se développer chez un malade présentant déjà de l'atrophie musculaire ou une autre affection myopathique.

Peut-on tenter de diagnostiquer les différentes variétés de cavités médullaires entre elles ? Ce diagnostic est au moins prématuré. L'hydromyélie est encore inconnue au point de vue clinique. La myélite cavitaire centrale, dit M. Charcot, viendra probablement un jour figurer dans la clinique, « il « est même fort vraisemblable, qu'il en sera ainsi, et on peut « prévoir qu'alors la symptomatologie ne s'éloignera pas con- « sidérablement de celle de la gliomatose. » En effet, deux maladies qui affectent la même localisation spinale se tradui-

ront par des symptômes analogues. Ce sera alors dans le mode de début, la marche de la maladie que l'on trouvera les éléments d'un diagnostic différentiel. Il n'y a pas lieu de chercher à séparer cliniquement la syringomyélie gliomateuse du gliome médullaire : c'est la même affection, et ce n'est pas la cavité qui donne naissance à des symptômes spéciaux.

Cependant on a déjà tenté de faire une ébauche de diagnostic différentiel entre ces diverses variétés de syringomyélie. Ainsi Kahler croit qu'une marche très lente, un développement graduel des manifestations morbides se rencontrent plutôt dans la dilatation du canal, et que des phénomènes douloureux plus marqués sont plutôt caractéristiques du gliome central. Eickholt avait déjà fait remarquer que l'hydromyélie, de par son siège, ne devait pas donner naissance à des troubles trophiques.

Quant à la forme myélitique, M. le professeur Charcot, a esquissé les caractères qui semblent devoir lui appartenir : début à un âge plus avancé, souvent des irradiations douloureuses, marche plus rapide de l'affection qui en deux ou trois ans, aboutit au maximum des désordres, puis état absolument stationnaire pendant un grand nombre d'années.

Mais, comme le dit M. Charcot, il est bon de faire quelques réserves, jusqu'à ce qu'un certain nombre d'autopsies ait permis de vérifier le diagnostic.

Quant au diagnostic du siège, il a été fait dans un certain nombre de cas, grâce aux notions que nous possédons sur les localisations médullaires. C'est le cas de Renz, rapporté par Wichmann (V. observation XX), qui est extrêmement curieux à ce point de vue : de Renz a pu déterminer d'une façon précise les limites supérieure et inférieure de la lésion en s'appuyant sur l'existence de deux zones d'hyperesthésie. Schultze a pu aussi avec un certain degré d'approximation prévoir l'étendue d'un gliome. Mais ce diagnostic ne sera possible, que lorsque nous aurons des données plus nombreuses et plus précises sur les centres médullaires.

CHAPITRE IV

Anatomie pathologique

L'anatomie pathologique de la syringomyélie est bien plus anciennement connue que son histoire clinique; elle a été le sujet de nombreux mémoires, dans lesquels les opinions et les théories les plus diverses ont été émises.

De par son étymologie, *syringomyélie* veut dire moelle creuse, moelle tubulée, moelle présentant à son centre une cavité développée surtout dans le sens de la longueur. Ce mot devrait être réservé pour désigner les cavités indépendantes du canal central, tandis que le mot *hydromyélie* s'appliquerait précisément à la dilatation de ce canal. Théoriquement cette distinction est parfaitement légitime, et devrait être acceptée sans conteste, si des savants de grande valeur n'avaient soutenu que la cavité n'était le plus souvent qu'une dépendance du canal central normal ou anormal.

Ainsi défini, le mot syringomyélie ne désigne pas une lésion, mais bien l'aboutissant de divers processus pathologiques.

Kahler en décrit deux variétés : dans l'une, il s'agit primitivement d'une dilatation du canal central, autour duquel on constate un processus destructeur du parenchyme nerveux, tout à fait analogue à la sclérose banale des centres nerveux; dans l'autre, il s'agit de gliomatose : le gliome peut contenir des excavations ou ne pas en contenir, tout en donnant lieu à la même symptomatologie.

M. le professeur Charcot adopte les divisions suivantes :

« 1° En premier il y a lieu de signaler, dès à présent, comme

« constituant un groupe à part, les cavités formées en consé-
« quence d'une malformation ou d'une dilatation du canal
« central; à ces cas-là Mlle Bäumler propose de réserver le
« nom d'*hydromyélie*.

« 2° Viennent ensuite les formations cavitaires résultant de
« la fonte du tissu de la substance grise spinale, préalablement
« modifié par le fait d'un processus d'inflammation chronique;
« ce genre d'altération a été décrit en 1869 par M. Hallopeau,
« sous le nom de sclérose périépendymaire, et à la même
« époque, avec ma collaboration, par M. Joffroy, qui tout
« récemment, a consacré à cette forme anatomique qu'il
« appelle *myélite cavitaire*, un travail important. Je sais bien
« qu'on a voulu, dans ces derniers temps, rayer d'un trait de
« plume, cette dernière espèce du cadre nosologique et
« l'absorber dans le groupe qui va suivre; mais cela doit être
« considéré jusqu'à plus ample informé, comme une prétention
« purement arbitraire. Les observateurs, qui ont décrit la
« myélite cavitaire sont de ceux qui ont contribué à établir
« les premiers fondements de l'anatomo-pathologique spinale
« moderne, et il est au moins vraisemblable qu'ils ne sont pas
« gens à méconnaître les caractères qui séparent la gliomatose
« d'un processus d'inflammation chronique.

« 3° Une troisième espèce appartient bien et dûment à la
« catégorie des productions gliomateuses. Il s'agit d'un
« néoplasme formé le plus souvent aux dépens de l'épendyme
« et de diverses régions de la substance grise spinale, princi-
« palement celle des cornes postérieures. »

La syringomyélie gliomateuse est la seule variété que nous avons eu l'occasion d'étudier par nous-même, grâce à des pièces que nous devons à l'amabilité de MM. Marie et Onanoff et à des préparations que notre cher maître, M. Déjerine, a bien voulu mettre à notre disposition. C'est donc à l'étude de la *syringomyélie par gliomatose*, que nous consacrerons ce chapitre.

I. — Caractères macroscopiques

A. *Aspect extérieur de la moelle*

Une moelle syringomyélique, vue sur la table d'amphithéâtre, avant toute incision, présente un aspect tellement caractéristique, que l'on pourrait faire le diagnostic de la lésion par la simple inspection. En effet, la forme de la moelle, au lieu d'être cylindrique, est aplatie, on dirait presque *rubanée ;* elle ressemble à un gros vaisseau distendu par une moyenne quantité de liquide ; on pourrait encore la comparer à un sac très allongé, un peu irrégulier, et tremblotant, tant la fluctuation est évidente.

Nous avons, de plus, pu constater sur la moelle que nous possédons (V. obs. II) des *cannelures*, c'est-à-dire de véritables sillons déterminant une légère dépression à la périphérie de l'organe ; ces cannelures sont verticales et rectilignes ; elles sont surtout manifestes sur la face antérieure, l'une occupe la place du sillon antérieur, de sorte que la moelle ressemble aux deux canons adossés d'un fusil de chasse. Cependant ces cannelures n'existent pas sur toute la hauteur de l'organe ; on ne les retrouve que lorsqu'il y a une cavité considérable.

Cette apparence de la moelle est donc très caractéristique. La forme peut toutefois subir quelques variations, dues aux modifications de volume de certaines parties de la moelle : le renflement cervical, siège de prédilection de la lésion, présente parfois une augmentation de volume considérable, au point de combler le canal rachidien ; au-dessus et au-dessous de ce renflement, la moelle paraît étalée ; vers la partie inférieure de la région dorsale, la forme arrondie tend à reparaître ; d'ordinaire l'aspect de la moelle lombaire est normal.

Si on palpe une moelle atteinte de syringomyélie, on se rend compte de l'altération de sa consistance ; elle est molle,

et on constate une fluctuation des plus évidentes, indice du contenu liquide. Si la cavité est insignifiante par rapport au volume du néoplasme, on perçoit un cordon ferme, dur, donnant la sensation d'une tige rigide implantée dans la moelle ; cette consistance spéciale appartient précisément au gliome, qui, dans ces cas, constitue une véritable tumeur.

B. *Cavité*

Lorsqu'on pratique une coupe transversale de la moelle on y constate la présence d'une *cavité*. Pour en étudier la forme et l'étendue, il faut pratiquer une série de coupes transversales à des hauteurs différentes.

1° *Nombre*. La cavité est d'ordinaire unique ; généralement elle est assez volumineuse, et très facilement visible à l'œil nu. Assez souvent cependant il y a deux ou même trois cavités; elles peuvent toutes être indépendantes l'une par rapport à l'autre ou communiquer entre elles ; souvent elles sont situées à des hauteurs différentes. Nous laissons de côté ici les excavations rudimentaires, qui existent en plus ou moins grand nombre dans le gliome, et qui ne sont visibles qu'au microscope.

2° *Forme*. La forme de la cavité est également variable. A son origine, elle est tantôt arrondie, ressemblant par conséquent au canal central, tantôt et plus souvent elle représente une fente allongée, obliquement dirigée, qui s'élargit, se renfle progressivement, pour diminuer de même, et se termine comme elle avait commencé, après avoir parcouru une certaine étendue de la moelle.

La forme de la cavité, dans les régions où elle présente ses plus grandes dimensions, est d'ordinaire elliptique; le grand diamètre est parallèle au diamètre transversal de la moelle. Lorsque le liquide qu'elle contenait s'est échappé, elle est souvent tellement aplatie qu'elle se réduit à une simple fente: la partie antérieure vient presque en contact avec la paroi

postérieure ; dans ces cas, on a quelquefois signalé une sorte d'étranglement médian : la cavité affecte alors la forme d'un huit de chiffre transversalement couché ou d'un sablier horizontal. Mais cette forme si régulière est exceptionnelle, et la cavité centrale peut présenter des prolongements, des diverticules sinueux ou angulaires, au nombre de trois ou quatre ; quelques-uns de ces prolongements peuvent parcourir toute l'épaisseur de la moelle et même en atteindre la périphérie.

3° *Dimensions* : a) *transversales*. La cavité a des dimensions très variables : tantôt elle ne mesure pas plus d'un demi-millimètre de diamètre, tantôt elle pourrait contenir une aiguille à tricoter ; d'autres fois on y ferait pénétrer l'extrémité d'une sonde ; parfois on pourrait facilement y introduire un crayon, comme c'était le cas dans notre observation II, ou même l'extrémité du petit doigt. Le plus souvent les dimensions transversales l'emportent ; ainsi le diamètre transversal peut mesurer 6 à 8 millimètres, et même un centimètre, tandis que le diamètre antéro-postérieur ne mesure que deux ou trois millimètres. La cavité présente ses plus grandes dimensions au niveau de la région cervico-dorsale.

b) *verticales*. Elles sont encore plus variables que les dimensions transversales. La cavité peut dans certains cas être suivie sur presque toute la hauteur de la moelle : elle peut même se continuer jusque dans la moelle allongée, s'insinuer sous le plancher du quatrième ventricule, ou s'ouvrir dans ce ventricule ; elle peut, d'autre part, descendre jusque dans le filum terminale. Mais il est exceptionnel de voir la cavité occuper une si grande hauteur ; le plus souvent elle se limite, et son siège de prédilection est le renflement cervical, d'où elle s'étend au tiers inférieur de la moelle cervicale et aux deux tiers supérieurs de la moelle dorsale. Dans quelques observations, la cavité s'était limitée au renflement lombaire.

Lorsque la tumeur est visible à l'œil nu, ce qui arrive très souvent, on peut se rendre compte des dimensions réciproques de la cavité et du gliome. Dans un certain nombre

de cas, ils présentent la même longueur; mais dans le plus grand nombre de cas, il n'en est pas ainsi ; la cavité est plus courte que la tumeur; Wichmann a remarqué que lorsqu'il s'agit d'une tumeur cervicale, la cavité se prolonge uniquement en bas ; s'il s'agit de tumeur dorsale la cavité se dirige en haut ; dans certains cas enfin, elle se dirige à la fois en haut et en bas.

4° *Diverticules.* Chemin faisant, la cavité peut donner naissance à des diverticules, qui se recourbent, s'allongent, finissent par devenir parallèles à la direction de la cavité primitive, et suivent un trajet ascendant ou descendant; on pourra ainsi, sur des coupes pratiquées à diverses hauteurs trouver deux ou même trois cavités distinctes,

5° *Siège.* La cavité occupe surtout la substance grise centrale de la moelle, qui, à ce niveau, peut avoir totalement disparu ; elle peut refouler la substance blanche ou bien empiéter sur elle, atteindre même la périphérie de la moelle et venir au contact de la pie-mère : il ne reste qu'un peu de substance médullaire pour former une paroi à la cavité.

Son siège primitif presque constant est le voisinage du canal central, c'est-à-dire, le tissu périépendymaire ; le plus souvent la cavité se trouve derrière ce canal central, prenant la place de la commissure grise et envahissant ensuite les cornes posrieutéres et la partie antérieure des cordons postérieurs, s'étendant en avant du côté des cornes antérieures. La commissure antérieure et les cordons antérieurs sont d'ordinaire respectés. Nous reviendrons un peu plus loin, avec plus de détails sur la topographie de la lésion.

6° *Contenu.* Le contenu de la cavité est généralement un liquide clair, limpide, rappelant par ses caractères physiques le liquide céphalo-rachidien. Sa quantité doit être variable, et varie sans doute d'un jour à l'autre, de sorte que la pression exercée par le contenu liquide sur les éléments ambiants doit être soumise à de grandes différences de tension. Quelquefois le liquide au lieu d'être clair est plus ou moins louche, parfois même il est brun-rougeâtre, mélangé d'une cer-

taine quantité de sang. Sa consistance ordinaire est séreuse; quelquefois elle devient visqueuse, pâteuse ; on a même décrit des masses gélatiniformes remplissant la cavité ou la future cavité, comme cela avait lieu dans le cas de Strümpell, qui a signalé ces masses mollasses, gélatiniformes, au centre d'un gliome non encore excavé.

7° *Paroi.* Même à l'œil nu, on voit que la cavité est tapissée par une membrane assez épaisse, nettement limitée, d'apparence fibreuse, se distinguant souvent de la façon la plus manifeste du tissu médullaire. Dans certains cas, comme nous le verrons, cette paroi est la coupe même de la tumeur, qui est un véritable néoplasme. L'épaisseur de la paroi paraît en raison inverse des dimensions de la cavité : lorsque la cavité est très considérable, la paroi est mince, elle est réduite à une simple *bordure* ; le reste de la substance médullaire subit une sorte de tassement ; lorsque la cavité est rudimentaire. le gliome est plus volumineux ; dans ces cas, la membrane limitante peut faire défaut et être remplacée par le gliome lui-même. Cette paroi donne souvent naissance à des *papilles* qui font saillie dans la cavité.

8° *Gliome.* Le gliome est également très nettement visible à l'œil nu ; le plus souvent, il a l'aspect d'un corps étranger, d'une tumeur allongée, située dans le centre de la moelle, et se distinguant aisément du tissu médullaire par sa couleur et sa consistance. Nous l'étudierons avec plus de profit avec l'aide du microscope.

II. — ÉTUDE MICROSCOPIQUE

Pour procéder à cette étude, il est très avantageux de commencer par examiner à un faible grossissement des coupes de la moelle traitées par la méthode de Weigert, qui rend ici les plus grands services.

Nous diviserons cette étude en trois chapitres :

A. *Topographie de la syringomyélie.*

B. *Rapports de la cavité et du canal central.*
C. *Structure du gliome.*

A. *Topographie de la syringomyélie*

Lorsqu'on cherche à se rendre compte de la localisation de la lésion, on reconnaît aisément que la syringomyélie gliomateuse est primitivement une affection de la substance grise spinale. Elle débute, comme nous l'avons dit, dans les parties centrales de la moelle; le gliome, en effet, se développe le plus souvent dans la région du canal central, derrière ce canal, dans le tissu périépendymaire si riche en névroglie; il peut aussi naître dans toutes les régions homologues, également constituées par de la névroglie, à savoir la substance gélatineuse de Rolando, la racine ascendante du trijumeau ; quelquefois même l'hyperplasie s'étend au noyau de l'hypoglosse et à l'olive.

La lésion envahit de proche en proche toutes les parties de la substance grise ; elle refoule, comprime, finalement détruit les cornes de la moelle et les colonnes de Clarke, atteignant plus souvent les cornes postérieures que les antérieures. Mlle Bäumler en mettant à profit toutes les relations d'autopsies suffisamment nettes, a pu dresser le tableau suivant concernant le siège de la cavité ; celle-ci a occupé :

les deux cornes postérieures dans 21 cas ;
les deux cornes antérieures dans 14 cas ;
la corne antérieure droite dans 5 cas ;
la corne postérieure droite dans 5 cas ;
la corne antérieure gauche dans 5 cas ;
la corne postérieure gauche dans 6 cas.

La commissure grise est presque toujours détruite par la néoplasie, tandis que la commissure antérieure est très rarement atteinte ; cependant Schultze, Simon, Schüppel, ont cité des exemples où la commissure antérieure a participé à la lésion.

Quant à la substance blanche des cordons, voici comment la syringomyélie se comporte vis-à-vis d'elle. Les cordons antérieurs sont presque toujours indemnes; assez souvent on a noté la dégénérescence des cordons latéraux, surtout du faisceau pyramidal; d'ailleurs dans nombre d'observations on retrouve les symptômes d'une paraplégie spasmodique ou le tableau de la sclérose latérale amyotrophique, preuve clinique de l'altération du faisceau pyramidal.

Les cordons postérieurs sont le plus souvent intéressés par la lésion; leur partie antérieure ou sommet est en contact avec la commissure grise ; aussi la lésion envahit-elle très rapidement ces cordons postérieurs ; on conçoit, dans ces conditions, qu'ils soient très fréquemment englobés dans la néoplasie, et Wichmann, en basant son travail sur l'analyse de 32 cas, arrive à cette conclusion, que les cordons postérieurs sont pris 18 fois sur 32, ce qui donne une proportion de 62 0/0.

B. *Rapports de la cavité et du canal central*

Il est du plus haut intérêt de bien se rendre compte des rapports de la cavité et du canal central. Le siège même de la lésion au voisinage du canal central, la forme quelquefois assez régulière de la cavité, devaient tout naturellement amener la plupart des auteurs à considérer la cavité comme le canal central lui-même ou comme une dépendance de ce canal dilaté ou anormalement développé. Cette façon d'envisager les choses a été le point de départ de la confusion entre l'hydromyélie et la syringomyélie. Mais actuellement, en théorie tout au moins, nous pouvons accepter avec Chiari (1) que dans l'hydromyélie la dilatation du canal est le phénomène primitif; dans la syringomyélie, au contraire, la cavité est consécutive à une altération de la substance grise de la moelle. On discute encore aujourd'hui sur les rapports de la

1. Chiari. *Zeitschrift f. Heilkunde* de Prague. 1888.

cavité et du canal; et, il faut le reconnaître, il y a bien des points, qui demandent à être éelaircis.

Cependant dans la syringomyélie gliomateuse, un grand nombre d'auteurs a signalé d'une façon explieite l'indépendanee absolue de la cavité vis-à-vis du canal central. Ces faits très importants ont été mis en lumière surtout par les travaux de Westphal et de Simon, qui datent déjà de 1875 ;tous deux ont eu l'occasion de eonstater que le eanal restait partout intaet, malgré l'existenee d'une eavité considérable; de plus, ils ont remarqué que le canal était toujours situé en avant de eelle-ci. Tantôt il oecupe sa situation habituelle; tantôt il est dévié de sa direetion normale et refoulé sur les côtés de la eavité; quelquefois il est dédoublé, ou anormalement développé; d'autres fois, au eontraire, sa lumière est oblitérée, et on trouve au eentre de ce qui représente le eanal des débris de eellules épithéliales. Le calibre et la forme du canal peuvent également subir d'autres modifications: le calibre devient irrégulier et montre tour à tour des renflements et des rétréeissements, qui lui donnent l'aspeet d'un ehapelet. Quant à la forme, au lieu d'être arrondie ou plus ou moins elliptique, elle est modifiée par la eompression qu'exeree le tissu ambiant; la paroi antérieure se laisse refouler contre la paroi postérieure et la eoupe représente la forme d'un rein horizontalement placé; l'étranglement peut s'accentuer davantage et même devenir complet; il constitue alors une véritable eloison, qui subdiviserait le eanal en deux canaux parallèles.

Il arrive assez souvent qu'on ne retrouve pas trace du canal eentral; il est étouffé par la prolifération de la névroglie; il a totalement disparu; e'est ee qui arrive surtout lorsqu'on est en présence d'une cavité très considérable, amenant par suite une déformation de l'organe. D'autres fois on retrouve des vestiges du canal, représenté par une lumière bordée de eellules épithéliales; ou bien on retrouve seulement des amas de cellules eylindriques à la place même qu'aurait dû occuper le canal eentral. Mais ee qu'il importe de retenir c'est que Westphal, Simon, Bäumler, Sehultze ont tous pu eonstater

l'intégrité du canal et son indépendance vis-à-vis de la cavité. Il faut en déduire que le canal central n'est pas un élément indispensable pour expliquer la genèse de la cavité.

Dans un certain nombre de cas, cependant, on a décrit la fusion du canal et de la cavité, l'un venait s'ouvrir dans l'autre, et ces deux lacunes se confondaient sur une certaine hauteur. Nous avons nous-même pu nous rendre compte de la façon dont s'opérait cette fusion, sur des préparations que nous avons faites. L'examen microscopique permettra, comme nous le montrerons un peu plus loin, de distinguer ce qui appartient à l'un et à l'autre.

En résumé, dans la syringomyélie, le canal central peut être à sa place habituelle, ou bien dévié de sa situation normale, refoulé sur les côtés de la moelle; il est presque toujours situé en avant de la cavité, dont il est indépendant ou avec laquelle il peut se confondre sur une plus ou moins grande étendue; il fait alors accidentellement partie de la paroi cavitaire.

C. *Du gliome*

Le gliome, suivant certains auteurs, est lié d'une façon tellement étroite à la syringomyélie, que ces deux dénominations sont devenues presque synonymes.

Mais d'abord que faut-il entendre par gliome? Les auteurs, il faut bien le reconnaître, sont loin d'être d'accord sur la signification qu'il convient de donner à ce mot; ils discutent sur son origine, sur sa nature. Doit-il être rangé dans la classe des néoplasmes ; ou est-ce un produit inflammatoire? Les traités classiques d'histologie pathologique, les dictionnaires encyclopédiques ne contiennent presque pas de renseignements sur cette question.

MM. Cornil et Ranvier le rangent parmi les tumeurs dans la classe des sarcomes, et lui donnent le nom de *sarcome névroglique*. Voici ce qu'ils en disent : « Virchow a donné à ces « tumeurs le nom de *glyomes*, à cause de leur consistance

« analogue à celle de la glu, et comme il trouva leur tissu « semblable à celui de la névroglie, tissu conjonctif du cer- « veau, il les sépara des sarcomes. Cependant il reconnut « implicitement leurs analogies avec ces derniers, lorsqu'il « créa les variétés de glyosarcome et de sarco-glyome. » Puis après avoir décrit les éléments du gliome, ils concluent : « Nous ne voyons donc dans les glyomes que des sarcomes « dont le tissu a une tendance à l'organisation dans le sens « de la névroglie. Le centre de ces tumeurs est généralement « en dégénérescence graisseuse... Comme tous les sarcomes, « les sarcomes névrogliques présentent souvent une dégéné- « rescence muqueuse, qui peut donner lieu à la formation de « pseudo-kystes. »

Schultze considère le gliome comme une affection spéciale de la névroglie, qui aboutit à une hyperplasie de cette névroglie.

Klebs (1) croit également que le gliome a unestructure très voisine de la substance nerveuse ; suivant lui, il y aurait le même rapport entre le gliome et la névrolgie qu'entre l'éléphantiasis et les tissus des extrémités.

Mais nous croyons qu'on peut se faire une idée un peu plus précise du gliome, en étudiant d'abord la nature de la névroglie.

Trois opinions principales ont été émises :

1° Robin considérait la névroglie comme une substance amorphe.

2° La grande majorité des auteurs, parmi lesquels il convient de citer Virchow, Kölliker et Frey, admet que la névroglie n'est qu'une variété du tissu conjonctif.

3° La troisième opinion a été soutenue, il y a longtemps déjà par Deiters ; elle a été acceptée par MM. Ranvier et Renaut. La névroglie est de la *substance nerveuse*.

M. Renaut (2) en particulier a défendu cette idée en s'ap-

1. Klebs. *Prager Vierteljahrschrift*. T. 133.
2. Renaut. *Archives de Physiologie*. 1882.

puyant sur des recherches embryologiques et sur les données de l'anatomie comparée.

Cette dernière opinion nous paraît la plus vraisemblable. La névroglie, en effet, diffère du tissu conjonctif ordinaire par son origine ; en effet, tandis que le tissu conjonctif est un dérivé du *mésoblaste*, la névroglie est un produit d'origine *ectodermique* ; elle se développe surtout dans la région qui deviendra le futur canal central : c'est là où on la trouve en plus grande quantité ; mais elle existe également dans la substance grise et en moindre quantité dans la substance blanche. Elle se forme par une différenciation des cellules épithéliales de l'épendyme, et les fibrilles qui la constituent, comme nous aurons l'occasion de le décrire, sont en tout comparables au protoplasma filamenteux que M. Ranvier a décrit dans le corps muqueux de Malpighi. Ce rapprochement est légitime, puisque nous sommes en présence de deux produits d'origine ectodermique. Mais M. Renaut a poussé ses investigations encore plus loin ; il a démontré et établi que les cellules de l'épendyme ne différaient pas sensiblement des cellules nerveuses ; considérées dans leur essence, ces deux variétés de cellules seraient même très voisines ; elles pourraient se transformer en cellules nerveuses, et dans de certaines conditions se substituer à ces cellules ; en un mot, pour employer l'expression de M. Renaut, elles ont la *neurilité à l'état latent*. La névroglie n'est donc pas simplement du tissu conjonctif ; elle en diffère par son origine et par ses propriétés.

Cette opinion vient de trouver une nouvelle confirmation dans un travail, tout dernièrement paru ,de M. Chaslin (1). M. Chaslin a eu l'occasion, dans des recherches sur la gliose cérébrale, de démontrer que les réactions histo-chimiques permettaient également de différencier ces deux tissus : « En « effet, dit-il, ces éléments, sur des coupes faites après le « bichromate résistaient à l'action successive de la potasse à « 40 0/0 pendant dix minutes, du lavage à l'eau et de l'acide

1. Chaslin. *Journal des connaissances médicales*. N° 12. 1889.

« acétique concentré; ils restent colorés en rouge par le
« picrocarmin qu'on a fait agir après le lavage à l'eau et ils se
« conservent aussi dans la glycérine formique. Le tissu con-
« jonctif traité de même se gonfle et se décolore. Enfin une
« coupe de moelle traitée de la même façon montre la pie-
« mère gonflée et décolorée, tandis que la névroglie reste
« intacte. Ce n'est pas tout : après l'action de l'alcool au tiers
« ces fibres restent colorées par le carmin, tandis que toutes
« les autres sortes de tissu conjonctif du corps que nous avons
« essayées se décolorent. »

Nous avons répété sur des coupes de syringomyélie gliomateuse la série des réactions chimiques, indiquées par M. Chaslin, et nous avons pu ainsi nous rendre compte de l'exactitude de ses observations ; la potasse à 40 0/0 n'altère pas le gliome, ne l'empêche pas de se colorer.

Si la névroglie est distincte du tissu conjonctif par son développement embryonnaire et par ses caractères histochimiques, il est aisé de concevoir qu'elle doive réagir autrement que ce tissu conjonctif : ses altérations pathologiques doivent être différentes.

La gliomatose doit donc être considérée, comme l'a d'ailleurs dit Schultze, comme une affection spéciale de la névroglie : c'est, sans doute, à la fois une hyperplasie et une hypertrophie de la névroglie. Dans une classification des tumeurs sa place serait bien plutôt à côté des épithéliomes que des sarcomes. Lorsqu'elle revêt la forme diffuse on pourrait croire qu'on se trouve en présence d'une sclérose, c'est-à-dire d'une inflammation chronique du tissu conjonctif : pour marquer l'analogie de cette altération avec les processus inflammatoires, Schultze lui a proposé le nom de *gliose*. Et de même que M. Chaslin établit dans son travail, que certaines scléroses cérébrales sont en réalité desglioses, nous croyons que certaines affections décrites sous le nom de scléroses centrales de la moelle dépendent en réalité de la gliomatose.

Structure du gliome

Lorsqu'on examine une coupe de moelle syringomyélique, traitée par le picrocarmin, on constate que le gliome, malgré son aspect uni, présente en réalité une structure fibrillaire ; si on dissocie un fragment, on voit qu'il est constitué par une série de fibrilles d'une ténuité extrême, s'entrecroisant dans divers sens et ayant pour point de départ des cellules.

Ces cellules, dans le gliome, peuvent revêtir les formes les plus diverses ; souvent elles sont arrondies avec un noyau très évident ; d'autres fois elles ont une forme irrégulièrement triangulaire ou polyédrique ; le corps cellulaire présente un protoplasma rare et finement grenu. Le plus souvent elles présentent tous les caractères des *cellules araignées*, et donnent naissance à de nombreux prolongements. Le centre est occupé par un noyau arrondi, volumineux, présentant quelquefois un nucléole dans son intérieur ; le noyau peut aussi être double. Il est aisé de reconnaître que ces cellules sont analogues à celles qui existent dans la névroglie, avec cette différence qu'elles sont beaucoup plus nombreuses que dans la névroglie normale. Quant aux filaments, qui partent de ces cellules, ils sont en nombre très variable ; leur longueur n'est pas fixe non plus, et on peut parfois dans une préparation suivre ces fibrilles sur une grande étendue ; leur trajet est tantôt rectiligne, tantôt ondulé, parfois rétrograde. D'après M. Ranvier (1) ces fibrilles ne se ramifient pas et ne s'anastomosent pas ; elles sont d'origine protoplasmique, et prennent naissance dans une cellule ; M. Ranvier les compare au protoplasma filamenteux qu'il a décrit dans la peau. Ces fibrilles, considérées en masse, décrivent des réseaux inextricables ; elles s'entre-croisent de temps en temps, et au point de jonction de deux fibrilles, on observe de petites nodosités,

1. Ranvier. *Bulletins de l'Académie des sciences.* 5 juin 1882.

ou points nodaux; ce sont peut-être des cellules réduites à leur noyau, de véritables corps nucléaires.

A côté de ces fibrilles extrêmement ténues, qui sont de beaucoup les plus nombreuses, nous avons rencontré sur un certain nombre de coupes des fibrilles beaucoup plus épaisses, puisqu'on pouvait les distinguer à un faible grossissement; ces fibres, qui ne nous ont pas paru occuper de régions spéciales, sont disséminées dans la néoplasie; elles peuvent même se rencontrer dans le voisinage de la lacune centrale. Ces grosses fibres, mesurant au moins quatre ou cinq fois le diamètre des fibrilles ténues, formaient des paquets allongés, sinueux, irrégulièrement tordus sur leur axe; elles ressemblent tout à fait à des fragments d'étoupes tordus sur eux-mêmes.

Toutes ces fibrilles laissent entre elles de petits espaces allongés, fentes rudimentaires, renfermant du liquide, des détritus granuleux, et quelquefois des fibrilles isolées très ténues.

A côté de ces éléments propres au gliome, il y a des vaisseaux qui ont pour origine les vaisseaux importants qui existent normalement au voisinage du canal central. D'après Mlle Bäumler, il existerait dans le gliome une artériole principale à direction longitudinale, qui donnerait naissance à des rameaux et finalement à des capillaires qui seraient placés dans un plan horizontal; ceux-ci se ramifieraient et s'anastomoseraient entre eux, de façon à former un riche réseau dans la tumeur. Dans un certain nombre de cas, ces vaisseaux étaient absolument sains, comme l'a observé Mlle Bäumler. Mais dans un grand nombre de cas ils étaient altérés, et présentaient un épaississement considérable de la paroi, surtout de la tunique externe. Les auteurs ne font pas mention d'oblitération vasculaire. Les vaisseaux paraissent moins nombreux près des bords de la cavité; par contre, ils sont très abondants à la périphérie du gliome.

On a décrit plusieurs variétés de gliome, suivant la prédominance de tel ou tel élément: ainsi lorsque l'élément

fibrillaire domine, on appelle la néoplasie *gliome* ou *neurogliome*; lorsque, au contraire, la prolifération porte surtout sur les cellules, on a la variété *gliosarcome*; lorsqu'il y a un développement anormal des vaisseaux, le gliome devient *télangiectasique*; enfin dans certains cas, on peut y trouver des masses en voie de ramollissement; d'où *myxogliome*. Ces diverses variétés peuvent d'ailleurs se trouver réunies dans une même moelle.

Schultze (1) a décrit deux formes principales de gliomatose.

Dans la première, forme *infiltrée* ou *diffuse*, il y a bien hyperplasie des éléments de la névroglie, mais il n'y a pas de tassement; et si on considère combien la névroglie se rapproche du tissu conjonctif, ou comprendra que certains auteurs aient pu prendre pour de la sclérose cette prolifération spécifique de la névroglie. Schultze pour bien marquer les analogies de cette forme avec les lésions d'origine inflammatoire lui a proposé le nom de *gliose*. En même temps il a montré les différences histologiques qui existent entre la sclérose des centres nerveux et la gliose; en effet, dans la sclérose, il y a multiplication moindre des éléments cellulaires ; la multiplication des fibres domine; de plus on constate la présence de nombreux corps granuleux et amyloïdes; enfin les phénomènes d'envahissement et de refoulement des éléments nerveux et la tendance à la mortification et à la formation de cavités font défaut.

Si on relit la description que M. Hallopeau (2) donne de la sclérose périépendymaire, on est étonné des analogies de structure de cette sclérose avec la gliose; il s'agit « d'un tissu « de *néoformation*, dit M. Hallopeau, analogue par sa struc- « ture à celui qui se trouve normalement autour du canal de « l'épendyme; il est formé de tractus fibrillaires extrême- « ment fins, qui s'entre-croisent en diverses directions. Le

1. Schultze. *Archives de Virchow*. T. 87. 1882.
2. Hallopeau. *Gazette médicale de Paris*. 1870.

« réticulum est parsemé de noyaux de 5 μ; quelques-uns « sont entourés d'un corps cellulaire ramifié. Sur certaines « préparations nous avons vu nettement ces prolongements « cellulaires se continuer avec les fibres du réticulum. Ce « tissu, nous le désignerons sous le nom de *scléreux réticulé*. » Il n'y a peut-être même qu'une différence de dénomination.

La seconde forme de Schultze est beaucoup plus typique : les éléments névrogliques finissent par se tasser, par étouffer et refouler tout élément nerveux, dont ils viennent prendre la place ; et ce processus aboutit à la formation d'une sorte de corps étranger, véritable néoplasme, qui, dans certains cas, revêt l'aspect d'une tumeur. C'est à cette forme que Schultze consacre la dénomination de *gliomatose;* c'est réellement le *gliome.*

M. Lancereaux (1), en 1861, sous le nom d'*hypertrophie de l'épendyme*, a décrit le gliome d'une façon remarquablement exacte : « A la coupe de la moelle on trouve au centre de l'or- « gane un cordon grisâtre, cylindrique, très résistant, du « volume d'un manche de plume ou d'un crayon. Ce cordon « s'étendait de la partie supérieure de la région cervicale à la « partie inférieure de la région lombaire, où il se terminait « en pointe. Il s'énucléait facilement de la substance médul- « laire qui l'entoure de toutes parts. »

Le gliome, dans les cas types, se présente sous la forme d'une tumeur allongée ; les dimensions verticales l'emportent de beaucoup sur les dimensions transversales et antéro-postérieures ; aussi a-t-on pu, avec raison, comparer le gliome à une tige implantée dans le centre de la moelle. Cette forme allongée a frappé les auteurs ; mais si on admet que le gliome se développe dans l'épendyme, on admettra aisément que la néoplasie puisse conserver la forme de son tissu d'origine et revêtir une forme allongée.

Sur une coupe transversale, le gliome se présentera quelquefois avec une forme arrondie ; d'autres fois il se dévelop-

1. Lancereaux *Bulletins de la Soc. de Biologie.* 1861.

pera dans le sens transversal, et pourra envoyer des prolongements qui atteindront la périphérie de la moelle. Son étendue est très variable : parfois le gliome traverse la moelle dans toute sa hauteur ; il constitue alors une sorte d'axe artificiel situé au centre de l'organe ; mais son siège de beaucoup le plus commun est le renflement cervical ; Reisinger (1) a donné de cette localisation l'explication suivante : c'est précisément la région cervicale qui est le plus exposée aux traumatismes légers mais répétés, parce que la colonne cervicale est la plus mobile ; elle serait donc un véritable *locus minoris resistentiæ* et prédisposée aux altérations de toutes sortes.

Du renflement cervical, le gliome s'étend dans la moelle cervicale, pouvant même se prolonger jusque dans la moelle allongée, et d'autre part occupe une plus ou moins grande partie de la moelle dorsale. Le renflement lombaire est parfois le siège d'un gliome qui se limite à cette région ; mais cette localisation est beaucoup plus rare que celle de la partie cervico-dorsale.

Le gliome est parfois assez dur pour qu'on le reconnaisse en palpant la moelle. Sa couleur est d'ordinaire grisâtre, quelquefois légèrement jaunâtre ; s'il y a une quantité considérable de pigment, la teinte devient brunâtre ; elle tranche d'une façon évidente sur le reste de la moelle, et dans les cas bien nets, l'idée de néoplasme s'impose à la simple inspection d'une section faite sur une moelle même à l'état frais. Dans ces conditions le cylindre gliomateux est non seulement distinct de la moelle par ses caractères physiques, mais encore il est quelquefois *isolable* ; on peut lui imprimer de légères oscillations dans la moelle même, tant sont lâches, dans certains cas, les adhérences qui le relient aux parties voisines. Quelquefois même il est énucléable, et lorsqu'on pratique des coupes de la moelle, on voit la partie gliomateuse se détacher spontanément du reste de la coupe.

Dans les conditions les plus ordinaires, la gliomatose se dé-

1. Reisinger. *Archives de Virchow*. T. 98. 1884

veloppe tout d'abord dans le voisinage du canal central, dans la commissure grise, c'est-à-dire, dans ce tissu névroglique particulièrement abondant, qui entoure le canal central, et qu'on appelle le tissu périépendymaire. Au début la prolifération se fait surtout autour du canal central ; et des cellules proliférées partent les filaments qui vont envahir les parties avoisinantes de la moelle : commissure grise, cornes et cordons postérieurs. Dans des circonstances exceptionnelles le gliome peut avoir pour origine la névroglie de la substance blanche. Le gliome se constitue ainsi graduellement ; mais pendant qu'il s'étend du côté de la périphérie, il se *ramollit* à son centre, pour employer l'expression de Schultze. A l'œil nu, sur des coupes, on peut voir la raréfaction du tissu néoformé, puis des fentes, enfin une cavité, qui, d'après Schultze, est le résultat de la fonte de la tumeur. L'excavation n'est pas fatale, et la cavité n'occupe pas d'emblée toute la hauteur du gliome ; on conçoit donc que sur une moelle atteinte de syringomyélie, on puisse suivre toutes les phases de l'évolution du gliome : gliome plein, début de la cavité, qui grandit progressivement, et qui se termine de même par un rétrécissement graduel. Cette cavité, dont la formation a été le point de départ de tant de théories, est entourée de névroglie, qui revêt les caractères d'une *membrane* lisse, d'apparence fibreuse, plus ou moins épaisse, et qu'un grand nombre d'auteurs considère comme de nature conjonctive. Il semble, en effet, au premier abord que ce tissu soit uniforme mais un examen plus attentif permet de reconnaître que la partie contiguë à la cavité est nettement fibrillaire ; seulement ces fibrilles subissent un tassement tel qu'elles prennent l'aspect d'une membrane. Lorsque la cavité n'est encore qu'une simple fente, on reconnaît qu'il y a des fibrilles qui traversent la cavité ou qui y pénètrent et s'y terminent par une extrémité libre.

La paroi limitante est donc une membrane de couleur jaunâtre, fixant mal le picrocarmin ; elle est lisse ou du moins paraît lisse à sa surface interne ; à la périphérie, elle se

continue avec le tissu de la néoplasie devenue de plus en plus lâche. En réalité cette membrane présente un contour irrégulier, sinueux; elle donne naissance à de petits prolongements papillomateux parfois visibles à l'œil nu et qui pénètrent dans l'intérieur de la cavité.

Si on examine avec soin cette paroi, on remarque qu'on peut la deviner même avant la formation de la cavité : elle apparaît sous forme d'une membrane froncée, plissée, entourant les parties du gliome en voie de désagrégation. Mais de nouvelles recherches sont nécessaires pour éclaircir ce point. Ce qu'il est facile de constater lorsque la cavité est formée, c'est qu'une partie de cette membrane se détache suivant une ligne sinueuse, comme l'épiderme pourrait se détacher du derme, et vient flotter dans la cavité; mais il ne faut pas attacher une importance quelconque à ce fait ; il est bien probable que c'est un simple accident dû aux manipulations que l'on fait subir à la coupe.

La structure de cette paroi est également fibrillaire; elle présente la constitution de la névroglie proliférée; elle n'est pas différente de la néoplasie; et, si elle s'en distingue par certains caractères, ces différences tiennent en grande partie à ce que l'exsudat liquide de la cavité exerce une pression excentrique sur le tissu constituant la paroi et le rend plus compact. Cependant certains auteurs ont trouvé de l'*épithélium cylindrique* tapissant la cavité, et nous avons pu sur un assez grand nombre de coupes vérifier le fait. D'ailleurs presque tous reconnaissent que l'épithélium ne se rencontre que sur une partie de la paroi et spécifient que c'est sur la partie *antérieure* : nous avons également pu contrôler et vérifier cette assertion. L'explication la plus plausible serait d'admettre une fusion du canal central et de la cavité : à un certain moment la cavité s'étendrait jusqu'au canal central, et l'engloberait, de sorte que la partie tapissée d'épithélium appartient effectivement au canal central, et c'est par accident, pour ainsi dire, qu'elle coïncide avec la paroi de la cavité. Du reste les caractères des cellules épithéliales montrent qu'elles sont

identiques à celles qui tapissent normalement le canal de l'épendyme. Il ne faut pas oublier que le canal central donne souvent naissance à des diverticules, qu'un de ces diverticules peut s'ouvrir dans la cavité, et on peut alors, comme nous avons eu l'occasion de le voir, trouver une partie de la paroi tapissée d'épithélium, et cependant rencontrer en avant ou à côté de la cavité un canal central légèrement déformé avec son épithélium. En examinant des séries de coupes, on peut suivre le rapprochement graduel, puis la fusion des deux cavités.

M. Raymond (1) a même constaté que cet épithélium pouvait être proliféré. Voici comment il s'exprime à ce sujet : « Le « rôle de l'épithélium épendymaire, relativement à la formation du néoplasme, est difficile à établir ; ce qui est certain, c'est que là où il est conservé, on le trouve en pleine « prolifération ; les cellules qui forment les trois ou quatre « premières couches revêtent encore la forme cylindrique, « tandis que les autres deviennent plus ou moins globu- « leuses et s'irradient dans l'épaisseur du néoplasme. »

L'explication que nous avons donnée de la présence de l'épithélium, paraît très rationnelle; d'ailleurs on pourrait encore concevoir cet épithélium comme un reliquat des cellules embryonnaires, aux dépens desquelles se forme la névroglie, et qui existe normalement dans cette région. S'il en est ainsi, nous croyons qu'il est superflu d'admettre avec Simon, qu'un épithélium puisse se former de toutes pièces dans une cavité néo-formée. Cette opinion même nous paraît en contradiction avec les lois générales qui régissent le développement des épithéliums.

On a encore décrit, dans la syringomyélie, de petites *masses réfringentes*, ayant environ les dimensions d'un globule sanguin, de forme arrondie, de coloration jaunâtre, tantôt isolées, tantôt réunies en groupe de trois ou quatre ; elles paraissent surtout abondantes dans les régions cervicale et

1. Raymond. *Atrophies musculaires et maladies amyotrophiques.* 1889.

lombaire de la moelle; ces masses paraissent être indépendantes des vaisseaux, dont elles sont toujours assez éloignées; on les rencontre surtout près de la périphérie de la lésion.

On a également signalé la présence de *pigment*; le néoplasme est quelquefois tellement riche en granulations pigmentaires que la tumeur présente une teinte brunâtre; sur des coupes, il arrive parfois que les éléments soient masqués par ces amas de pigment; toutefois nous n'insisterons pas sur ce pigment, dont l'accumulation n'est pas propre au gliome, puisque sa présence est la règle dans presque toutes les affections chroniques du système nerveux.

Les caractères habituels de l'inflammation manquent dans le gliome : il n'y a pas infiltration de leucocytes, les vaisseaux ne sont pas dilatés, ni gorgés de sang, et il n'y a pas de néoformation vasculaire. Cependant dans un certain nombre de cas, on a constaté surtout sur les limites de la tumeur des phénomènes d'irritation, d'injection des vaisseaux, et même des ruptures vasculaires avec infiltration sanguine et de véritables foyers hémorragiques. Ces hémorragies intercurrentes expliquent sans doute les ictus, attaques apoplectiformes, dont nous avons signalé l'existence, dans le cours de la syringomyélie. Ce sont de simples épiphénomènes.

Que deviennent les tubes nerveux dans cette hyperplasie de la névroglie? Ils sont d'abord refoulés, déplacés, puis dissociés par le néoplasme, dont les prolongements pénètrent entre les éléments nerveux; enfin ils sont comprimés, étouffés et finalement ils disparaissent totalement. Comme le processus évolue très lentement, les fibres nerveuses disparaissent graduellement, et on expliquerait ainsi, par une sorte de tolérance des tubes nerveux, la latence quelquefois très longue des manifestations cliniques. Lorsqu'on examine une coupe traitée par la méthode de Weigert, toute trace d'éléments nerveux a disparu dans la néoplasie; cependant en se rapprochant de la périphérie du gliome, on retrouve quelques rares tubes nerveux reconnaissables à leur myéline, et à la limite de la tumeur les tubes nerveux redeviennent normaux. Lorsque

le gliome envahit les cornes postérieures, ce qui est presque constant, on voit leurs cellules disparaître plus ou moins complètement ; le plus souvent ces cornes sont déformées, comprimées, quelquefois elles sont, pour ainsi dire, décapitées par la tumeur. Les cellules des cornes antérieures, surtout au niveau du renflement cervical, sont également altérées ; elles deviennent granuleuses, puis s'atrophient. Dans certains cas, la substance grise a totalement disparu et est remplacée par le gliome.

Les renseignements, que nous avons puisés dans les divers mémoires, concernant les lésions histologiques des éléments nerveux, sont bien incomplets : on sait peu de chose sur les altérations des cellules ; quant aux tubes nerveux, on sait qu'ils peuvent rester normaux pendant fort longtemps ; puis, la myéline s'altère d'abord ; elle se gonfle, dégénère, devient transparente et finit par se confondre avec la névroglie ; le cylindre-axe résiste beaucoup plus longtemps, et Schultze a nettement constaté l'intégrité du cylindre-axe, alors que la myéline avait disparu.

Les altérations de la substance blanche ne nous arrêteront pas longtemps. La névroglie des cordons blancs peut participer à la prolifération gliomateuse, c'est ce qu'on observe surtout pour les cordons postérieurs dont le siège même prédispose à cette altération ; mais il est rare que les cordons soient envahis en totalité. Il peut aussi y exister des dégénérescences systématiques, qui s'observent toutes les fois qu'un système de fibres subit une solution de continuité ; dégénérescence ascendante quand il s'agit de fibres centripètes, dégénérescence descendante quand il s'agit de fibres centrifuges. Cependant, d'après Grasset, pour que ces dégénérescences se produisent, il est indispensable que les faisceaux blancs soient déjà altérés ; les lésions de la substance grise seule ne les entraînent pas. C'est ainsi qu'on a signalé les dégénérescences des faisceaux pyramidal, cérébelleux, de Goll ; mais il n'y a là rien de spécial à la syringomyélie.

Les *méninges rachidiennes*, dans le plus grand nombre des

cas, ont été intactes. Quelques auteurs cependant ont remarqué surtout, lorsque la lésion atteignait la périphérie de la moelle, que les méninges pouvaient s'enflammer chroniquement, présenter un développement anormal des vaisseaux; finalement des adhérences s'établissaient entre les divers feuillets. Simon a fait remarquer que l'origine de la cavité correspondait parfois au niveau d'une plaque de méningite chronique : il a eu l'occasion de vérifier plusieurs fois le fait, et se demande s'il s'agit d'une simple coïncidence.

Les *racines rachidiennes* sont dans l'immense majorité des cas, saines et indemnes ; c'est à peine si dans une ou deux observations, on parle de l'atrophie des racines antérieures.

Les *nerfs rachidiens* ont été examinés dans un nombre trop restreint de cas : parfois on les a trouvés sains; de même il est impossible de formuler une conclusion sur l'état des nerfs périphériques.

Quant aux altérations *secondaires*, qui intéressent la peau, le tissu cellulaire, les muscles, les os, les articulations, nous les laisserons de côté. Cependant, nous avons pu voir dans le service de M. le professeur Charcot une arthropathie végétante du coude, remarquable par sa déformation considérable avec production de nombreux corps étrangers articulaires, les uns libres, les autres pédiculisés (1).

1. Blocq. *Bulletins de la Soc. anatomique.* (février 1887).

CHAPITRE V

Pathogénie

Dans le chapitre, que nous avons consacré à l'historique de la syringomyélie, nous avons indiqué sommairement par quelles phases ont passé les diverses conceptions que les auteurs se sont faites de cette singulière affection. Le nombre d'opinions émises est considérable, et en parcourant les traités de pathologie nerveuse, on est étonné de voir combien, selon certains auteurs, sont nombreuses les causes de la syringomyélie.

Erb admet sept causes de syringomyélie :

1° la nécrobiose et le ramollissement du centre de tumeurs avec résorption des éléments dégénérés ;

2° le ramollissement et la disparition de foyers apoplectiques ;

3° le ramollissement central plus ou moins étendu dans les cas de dégénérescence grise avec myélite chronique ;

4° les solutions de continuité expérimentale (d'après Eichhorst et Naunyn) (1) ;

5° la dilatation secondaire consécutive à la myélite périépendymaire de Hallopeau ;

6° la méningite chronique ;

7° l'oblitération du canal central, la cavité résultant d'une modification de pression.

Leyden décrit comme causes d'une cavité :

1° l'hydromyélie ;

2° les kystes suites d'hémorragies médullaires ;

1. Eichhorst et Naunyn ; *Arch f. Exper. Path. und Pharmak.* 1874.

3° les kystes suites de myélite aiguë ou chronique ;
4° l'apoplexie avec résorption du foyer ;
5° la myélite avec ramollissement ;
6° l'accumulation du sérum dans le canal central ;
7° la fonte d'une tumeur intra-médullaire.

Eulenburg distingue l'hydromyélie et la syringomyélie; il reconnaît à l'hydromyélie les causes suivantes : dilatation du canal central, dilatation par compression (tumeurs du mésocéphale), anomalies de développement ; quant à la syringomyélie, elle aurait trois origines : le gliome, l'hémorragie médullaire, et la nécrobiose, c'est-à-dire le ramollissement spontané de la moelle.

M. le professeur Charcot, dans ses leçons, indique également que plusieurs espèces d'altérations foncièrement distinctes, peuvent aboutir à la formation d'une cavité dans la substance grise spinale : ce sont d'abord l'hydromyélie, ensuite certains processus d'inflammation chronique de la substance centrale, puis le gliome.

Enfin, dans ces dernières années, en Allemagne surtout, toute une série de travaux a été publiée dans le but de démontrer que la vraie, l'unique cause de la syringomyélie est la gliomatose médullaire. Parmi les partisans de cette théorie, il faut citer Schultze, Mlle Bäumler, Roth; en France, M. Déjerine défend également cette opinion.

Comment les auteurs ont-ils compris le mécanisme de la formation de ces cavités?

I

L'idée qui devait se présenter tout naturellement à l'esprit c'était de considérer la cavité comme une dilatation du canal central. Un certain nombre d'auteurs se sont faits les défenseurs de cette théorie. Leyden (1), d'après ses propres obser-

1. Leyden. *Archives de Virchow*. T. 68. 1876.

vations, était arrivé à la conclusion, qu'il n'y avait pas de différence essentielle entre l'hydromyélie de l'enfant et les cavités médullaires de l'adulte; ces deux affections présentent un grand nombre de points de ressemblance: développement maximum des cavités dans la partie supérieure de la moelle dorsale, situation fréquente des cavités dans la partie postérieure de la moelle, destruction des tissus autour des cavités, présence, au moins par endroits, d'un épithélium cylindrique à la partie interne de ces cavités et intégrité à peu près constante des cordons postérieurs dans l'une et l'autre de ces maladies. Leyden croit donc que la syringomyélie de l'adulte est un reliquat d'une hydromyélie congénitale; et, tout en reconnaissant l'exactitude des travaux de Simon et de Westphal, il accepte avec ces auteurs que la syringomyélie peut résulter du ramollissement de l'épendyme hypertrophié, mais que l'hydromyélie est la cause prédisposante à l'existence de la syringomyélie. En somme, celle-ci doit être considérée comme une maladie congénitale, liée à une anomalie de développement de la moelle : cette anomalie est précisément constituée par la fermeture incomplète de la gouttière primitivement ouverte à la partie postérieure de la moelle ; au lieu d'un canal, il existe, dès la période embryonnaire, une cavité beaucoup plus considérable dans la région spinale centrale.

Kahler et Pick (1) apportent quatre faits nouveaux à l'appui de la théorie de Leyden. En effet, il peut exister, disent-ils, dans la moelle plusieurs cavités qui ne donnent lieu à aucun symptôme morbide; ils en concluent que ces cavités peuvent être des diverticules du canal central, qu'il peut y avoir plusieurs canaux sur une certaine étendue; enfin que, de même que l'hydromyélie peut être latente chez l'enfant, elle peut rester latente chez l'adulte.

Tout récemment encore Kahler (2) a soutenu cette opinion que la cavité est due à l'hydromyélie: « Dans les cas types

1. Kahler et Pick. *Prager Vierteljahrschrift*. T. 142. 1879.
2. Kahler. *Prager med. Wochenschrift*. 1888.

« de cavités centrales dans la moelle, la cavité centrale « résulte d'une dilatation du canal central : la preuve en est « l'existence assez fréquente d'un revêtement épithélial plus « ou moins complet de la cavité, même lorsque celle-ci « occupe une situation anormale ou qu'elle est multiple. « Autour de ce canal central dilaté, si la maladie donne nais- « sance à des symptômes cliniques, il s'est surajouté un pro- « cessus destructeur du parenchyme nerveux, que je rattache, « provisoirement du moins aux processus inflammatoires « chroniques et que je range à côté de la sclérose vulgaire du « système nerveux central. »

Harcken (1) admet aussi que les cavités médullaires sont ou des dilatations du canal central ou des diverticules du canal, qui peuvent devenir le point de départ des cavités, lesquelles s'agrandissent par la nécrose du tissu qui leur forme paroi.

Avec M. le professeur Charcot, nous dirons que l'hydromyélie est une simple malformation résultant de la dilatation du canal central ; c'est une curiosité anatomique, dont l'histoire clinique est peu connue : il faut garder le nom d'hydromyélie pour désigner l'hydropisie ou autres dilatations du canal central, et réserver le mot de syringomyélie pour les cavités accidentelles qui peuvent se former au centre de la moelle, indépendamment du canal central.

II

La syringomyélie, existant indépendamment de l'hydromyélie, a été attribuée à des altérations diverses du parenchyme médullaire : ce sont ces théories, que nous proposons de passer rapidement en revue.

Erb, Leyden, Stadelmann (2), ont admis que la cavité pouvait être la conséquence d'un foyer d'hémorragie ou de ramollissement médullaire.

1. Harcken. *Thèse de Kiel.* 1883.
2. Stadelmann. *Deutsches Arch. f. klin. Med.* T. XXXIII. 1883.

Steudener (1) cite un fait isolé, dans lequel il décrit dans la moelle une cavité allongée, occupant toute la substance grise et renfermant un liquide visqueux : le point de départ aurait été une dégénérescence colloïde ayant debuté par la tunique adventice des vaisseaux, puis ayant gagné la substance grise.

Eickholt (2) admet la sclérose périépendymaire primitive ; la dilatation du canal central serait secondaire ; suivant lui cette dilatation serait due à une augmentation de la tension veineuse, car dans son cas particulier il s'agissait d'un malade ayant eu une affection cardiaque arrivée à la dernière période.

MM. Charcot et Joffroy (3) ont, en 1869, publié deux observations où ils avaient rencontré des cavités ; ils ont rejeté l'idée de kyste hémorragique en raison de l'absence de toute trace de pigmentation ocreuse. Ils admettaient que ces cavités étaient le résultat et « comme le dernier terme de « ce ramollissement du tissu médullaire et plus spécialement « de la substance grise, que M. L. Clarke a décrit sous le nom « de désintégration granuleuse (granular desintegration). « Au plus haut degré de l'altération, par suite de la disso- « lution qu'ont subie non seulement les détritus des éléments « nerveux, mais encore la trame conjonctive, il s'est produit « des aréoles ou foyers (areas of desintegration), remplis d'une « substance molle, transparente, finement grenue, ou même « parfois d'un liquide visqueux, tenant en suspension de « fines granulations. Ces aréoles présentent sur les coupes « transversales des formes assez variées ; le plus souvent « arrondies ou ovalaires, elles offrent plus rarement des con- « tours anguleux, déchiquetés, ou encore prennent l'aspect « de fentes, de fissures, qui au premier abord peuvent donner « l'idée d'un résultat accidentel. Elles sont parfois circon- « scrites par des bords nets, comme taillés à l'emporte-pièce. »

Pour un assez grand nombre d'auteurs, la syringomyélie serait une variété de *myélite*. Cette opinion a surtout été dé-

1. Steudener. *in Hirsch's Jahresbericht*. 1867.
2. Eickholt. *Arch. f. Psychiatrie*. T. X. 1880.
3. Charcot et Joffroy. *Arch. de Physiologie*. 1869.

fendue en France par M. Hallopeau et par MM. Joffroy et Achard.

M. Hallopeau (1) est le premier qui ait dit que la cavité de la moelle résultait d'une myélite; il s'agirait, suivant lui, d'une myélite chronique à localisation spéciale dans la région de l'épendyme, à évolution très lente et aboutissant à la sclérose. Dans le cas de M. Hallopeau, il y avait un foyer de ramollissement nécrosique du bulbe, d'où l'irritation s'était propagée à la moelle; là elle avait déterminé une myélite interstitielle diffuse, plus spécialement localisée au tissu conjonctif qui entoure le canal épendymaire, puis dans ce tissu scléreux il s'était fait des métamorphoses régressives qui en avaient amené la destruction partielle; c'est là l'origine de la cavité; la dilatation du canal de l'épendyme ne contribue que très accessoirement à la constitution de cette cavité.

MM. Joffroy et Achard (2), dans un mémoire récent, intitulé de la « *myélite cavitaire* » admettent, d'accord avec M. Hallopeau, qu'il s'agit d'une myélite périépendymaire. La preuve de la lésion inflammatoire, disent ces auteurs, « nous « la trouvons aux limites supérieure et inférieure de la « lésion canaliculée, là où le foyer de désintégration va dis- « paraître ou a disparu, et où la moelle ne présente plus que « les lésions d'une sclérose diffuse, siégeant en général au « pourtour du canal central. On ne rencontre au milieu de « ce tissu sclérosé rien autre que ce qui existe dans toute « plaque de sclérose. On peut trouver des vaisseaux dilatés « à parois épaissies, mais on ne voit jamais (si ce n'est dans « les parois mêmes de la membrane limitante de la cavité) « une vascularisation plus riche que d'ordinaire. En un « mot, rien, selon nous, ne permet de substituer au mot de « myélite celui de gliome. Quant aux cavités ce n'est pour « ainsi dire qu'un accident survenu au cours de la « myélite. »

1. Hallopeau. *Gazette médicale de Paris*. 1870.
2. Joffroy et Achard. *Archives de Physiologie*. 1887.

Quant à la genèse de cette lésion, MM. Joffroy et Achard en donnent l'explication suivante, qu'ils trouvent dans la distribution des vaisseaux de la moelle. La substance blanche reçoit les vaisseaux surtout de la périphérie, par l'intermédiaire de la pie-mère ; la substance grise est nourrie par les vaisseaux nombreux et importants qui siègent dans la région de l'épendyme. La cavité se formerait « par une « oblitération des vaisseaux soit par épaississement de « leurs parois, soit par thromboses, soit par les deux modes « réunis. De cette oblitération résulteraient des foyers de « nécrobiose qui seraient le premier terme des foyers de « désintégration de Clarke. La substance ramollie consécuti- « vement à l'oblitération des vaisseaux se résorberait dans la « moelle, de la même manière qu'on la voit se résorber dans « le cerveau. »

Quant à la formation de la paroi limitante « elle est posté- « rieure à toutes les altérations que nous venons de décrire, « et sa pathogénie serait la même que pour la paroi que l'on « rencontre dans les anciens foyers d'hémorragie et de « ramollissement du cerveau. »

Langhans (1) a longuement développé une théorie ingénieuse, qui rendrait compte de la genèse des cavités. Cette théorie est fondée sur l'augmentation de la pression intra-cranienne dans la fosse sous-occipitale : d'où stase sanguine et lymphatique dans la moelle ; d'où œdème et dissociation des éléments de la moelle par la sérosité œdémateuse. Pour Langhans, qui apporte quatre faits à l'appui de son opinion, cette augmentation de pression est causée par des tumeurs du bulbe et de la protubérance ; dans un cas il avait trouvé un sarcome mélanique du plancher du quatrième ventricule ; dans un second cas il s'agissait d'un sarcome du vermis, dans un troisième cas d'une dégénérescence sarcomateuse des plexus choroïdes ; enfin dans le quatrième cas, d'une hypertrophie en forme de tumeur des deux tonsilles, qui comprimaient la

1. Langhans. *Arch. de Virchow*. T. 85. 1881.

moelle allongée. Dans ces quatre cas, Langhans avait trouvé une cavité dans la moelle cervico-dorsale ; cette cavité était située dans la commissure grise et n'était qu'un diverticule du canal central.

Or, Langhans croit qu'il y a une relation de cause à effet entre ces tumeurs et la cavité. Ces tumeurs gênent la circulation en retour, et amènent dans la moelle une stase du sang et du liquide céphalo-rachidien ; comme dans les cas d'oblitération du canal central il n'y a pas de dilatation au-dessous du point oblitéré, l'auteur conclut que la cause principale réside dans des troubles de la circulation sanguine.

Le siège de la cavité dans la commissure postérieure serait déterminé par la présence des veines volumineuses qu'elle contient et qui sont situées de chaque côté du canal central ; or étant donné la consistance lâche de la commissure grise, cette région réalise les meilleures conditions pour devenir le siège d'un œdème précoce. Mais, d'après Langhans, il y a une communication évidente entre le canal central et la cavité ; la cavité n'est souvent qu'un diverticule du canal central. Peut-on distinguer les cavités qui dérivent du canal central de celles qui dépendent de ses diverticules ? Langhans croit pouvoir le faire. Les premières siègent dans la commissure grise ou dans les cornes, et présentent souvent un revêtement épithélial; les secondes siègent dans la partie antérieure des cordons postérieurs ou entre ces cordons et ne possèdent jamais d'épithélium. Quant à la paroi, elle se constitue après la formation de la cavité ; elle est formée de tissu conjonctif, d'une substance fibrillaire, quelquefois d'une substance fondamentale plus ou moins grenue, avec de rares cellules; cette paroi est un épaississement de la névroglie. Ordinairement régulière, quelquefois elle est irrégulière et pousse des pointes dans l'intérieur de la cavité. D'après Langhans la paroi ne préexiste pas à la cavité.

En résumé, pour Langhans il s'agirait d'un œdème de la moelle d'origine mécanique, qui amènerait une dissociation des éléments de la substance grise, l'élargissement des espaces

lymphatiques, origines de la cavité, qui renfermerait de la lymphe.

Cette théorie pourrait à la rigueur s'appliquer à un nombre restreint de cas ; mais chacun sait que le plus souvent les tumeurs bulbo-protubérantielles existent sans syringomyélie, de même que la syringomyélie existe en dehors des tumeurs du mésocéphale.

III

Enfin la grande majorité des auteurs est d'accord actuellement pour admettre que le plus souvent la syringomyélie résulte de la fonte d'une tumeur, d'une gliomatose médullaire. Grimm (1) le premier a signalé, dans une revue sur l'atrophie musculaire, deux cas où des cavités médullaires coïncidaient avec un gliome. Mais c'est à Simon et à Westphal que revient l'honneur d'avoir établi qu'entre le gliome et la cavité il y avait des relations très étroites, que la cavité se formait dans le gliome, aux dépens du gliome, par destruction du gliome.

Cette théorie est acceptée aujourd'hui par Schultze, par Kahler, par M[elle] Bäumler, par Roth, par Bernhardt, par M. le professeur Charcot, par M. Déjerine.

Mais comment s'expliquer la formation des cavités dans le gliome?

Nous ne possédons pas encore de données suffisamment précises pour être en droit de nous contenter d'une seule théorie ; nous en sommes encore réduit à des hypothèses.

Ainsi *Leyden* croit que la désagrégation du gliome tient à une circulation insuffisante. « La néoformation hypertro-
« phique offre à cause de sa consistance compacte des condi-
« tions peu favorables à la nutrition, surtout dans la partie
« centrale de la néoformation, où les vaisseaux sont sclé-

1. Grimm. *Arch. de Virchow*, T. 48. 1869.

« rosés. Au microscope on reconnaît autour des vaisseaux un « début de ramollissement ; on voit un tissu lâche, gélatiniforme, à grandes aréoles, qui peut être le point de départ « de la cavité. »

Schultze admet que la cavité se forme par une dégénérescence du gliome ; qu'il s'agisse d'une transformation muqueuse, colloïde, graisseuse, le fait existe : le gliome se ramollit et s'excave.

Wichmann explique la forme allongée de la cavité syringomyélique par la distribution des vaisseaux. Pour Wichmann, le siège de prédilection de la cavité est le sommet, c'est-à-dire la partie antérieure des cordons postérieurs, qui est le véritable centre de la moelle ; dans cette région la circulation est moins bien assurée que partout ailleurs ; en effet, la partie antérieure du cordon postérieur reçoit des vaisseaux de l'artériole qui est logée dans le sillon postérieur et de l'artère interfuniculaire d'Adamkiewicz ; ce sont des vaisseaux très longs et de très petit calibre, d'où la circulation capillaire est moins active qu'ailleurs ; la forme allongée de la cavité reproduit précisément la forme du territoire dont la circulation est insuffisante.

Toute une théorie est encore basée sur la présence du canal central. Le gliome existe bien ; il se ramollit et la cavité ne se forme que lorsqu'il y a fusion avec le canal central ou avec un de ses diverticules. Chiari (1), dans un travail sur la pathogénie de la syringomyélie, a passé en revue 74 observations qu'il a examinées au point de vue des rapports du canal central et de la cavité, et il est arrivé à la conclusion que 45 fois il y avait un rapport quelconque entre ces deux lacunes. Il propose de donner le nom d'*hydromyélie*, qu'il détourne de son sens primitif, à toutes les cavités de la moelle, qui seraient en rapport avec le canal central et de réserver le nom de *syringomyélie* aux cas où les cavités sont indépendantes de lui. Dans l'hydromyélie, telle que l'entend

1. Chiari. *Zeitschrift f. Heilkunde* de Prague. 1888.

Chiari, la cavité serait primitive et la gliomatose secondaire; dans la syringomyélie vraie, ce serait toujours à une dégénérescence de la néoplasie que succéderait la cavité.

Nous croyons qu'il est inutile de compliquer les dénominations : il faut laisser au mot *hydromyélie* son sens primitif : c'est une dilatation du canal central. Si dans la syringomyélie il peut y avoir fusion entre le canal central et la cavité, nous avons suffisamment insisté sur le peu d'importance de cette fusion. D'ailleurs le canal central pourrait présenter une dilatation en même temps qu'il existerait une cavité syringomyélique; ces deux lésions peuvent être indépendantes. Il est peut-être même intéressant de rappeler que dans certains cas de syringomyélie, il existait une dilatation allant jusqu'aux ventricules cérébraux, avec épaississement de leur membrane épendymaire. Turner (1) rapporte un cas de ce genre, où en même temps qu'une dilatation des ventricules cérébraux « chaque coupe montrait que la cavité centrale était bien « indépendante du canal de l'épendyme ».

Il est donc manifeste qu'une cavité peut se former dans la moelle en dehors du canal central. On peut même assister à sa formation ; en effet, sur des coupes on constate qu'en certains endroits, le tissu gliomateux devient mou, lâche, prend une teinte grisâtre et une consistance gélatineuse; on suit au microscope, cette raréfaction des cellules et des fibrilles, et sur une de nos coupes nous avons pu voir une ligne festonnée, très évidente, entourer la partie raréfiée ; il est probable que c'est sous cet aspect que se présentent la future fente et la future membrane en voie d'évolution. A un niveau un peu différent on constate qu'il y a une véritable perte de substance, et la cavité est formée. La paroi de cette cavité, d'abord non différenciée du reste du néoplasme peut subir des modifications; la cavité se remplit de liquide, qui exerce une pression excentrique sur le tissu : d'où agrandissement graduel de la cavité par refoulement de la paroi, et tassement des élé-

1. Turner. *Transact. of. the. path. Soc. Londres.* T. 39.

ments de la paroi pour constituer la membrane limitante.

D'après nos propres recherches, il ne semble nullement que la cavité se forme par ramollissement nécrosique, ni par oblitération des vaisseaux que nous n'avons jamais eu l'occasion de rencontrer dans nos préparations. Mais si le mécanisme réel de l'excavation nous échappe encore, le fait existe : le gliome s'excave. D'après Schultze, le gliome renferme presque toujours une cavité, quelque petite qu'elle soit ; il est très exceptionnel qu'un gliome en soit totalement dépourvu.

Les examens que nous avons pu faire par nous-même sont trop peu nombreux, et nous serions fort embarrassé de prendre un parti radical. La théorie de la *gliomatose médullaire* nous paraît de beaucoup la plus satisfaisante ; elle s'applique à un grand nombre de cas ; toutes les pièces que nous avons eu l'occasion d'examiner, se rapportaient à cette variété. Mais il est prudent de ne pas être trop exclusif et de réserver certaines théories en attendant que des faits plus nombreux puissent nous fixer sur leur valeur. D'ailleurs, jusqu'à nouvel ordre la gliomatose médullaire, altération spéciale à la névroglie est distincte de la sclérose vulgaire, aussi bien que le tissu conjonctif est distinct de la névroglie, permet de se rendre un compte satisfaisant des différents symptômes de la syringomyélie.

IV

Nous venons d'indiquer et d'énumérer les diverses explications qui ont été données pour l'intelligence de la lésion ; est-il possible de trouver une interprétation plausible des symptômes d'après ces lésions ?

Le syndrome nouveau de la syringomyélie consiste précisément dans la dissociation des divers modes de la sensibilité. Mais, pour l'expliquer, on en est encore réduit à une série d'hypothèses ; car la physiologie de la sensibilité est encore incomplètement connue, malgré de nombreux travaux. L'ex-

périmentation sur les animaux, on le conçoit, ne peut donner de résultats satisfaisants, lorsqu'il s'agit de la sensibilité douloureuse ou thermique. La pathologie devra donc contribuer à éclairer la physiologie, grâce à la méthode « *anatomo-clinique* », qui a déjà permis de réaliser tant de progrès, en particulier pour le système nerveux.

Nous savons que, dans la syringomyélie, l'élément nerveux peut être respecté pendant une période fort longue : on conçoit donc que la maladie puisse rester latente pendant fort longtemps. Le siège de prédilection du néoplasme est le renflement cervical, aussi les membres supérieurs seront-ils le plus souvent le siège des altérations de la sensibilité et de l'atrophie musculaire.

Quant aux troubles si intéressants de la sensibilité comment les expliquer ? Les physiologistes ne sont pas d'accord sur le trajet que suivent dans la moelle les impressions de tact, de douleur, de température. Pour Brown-Sequard, par exemple, les impressions tactiles passeraient par les parties antérieures de la substance grise, les impressions de douleur par les parties postérieures et latérales, enfin les impressions thermiques passeraient par les parties grises centrales ; tous ces conducteurs s'entrecroiseraient dans la moelle.

Schiff, d'après un grand nombre d'expériences, était arrivé à la conclusion, que les impressions de tact suivaient la voie des cordons postérieurs, les impressions douloureuses et thermiques cheminaient par la substance grise.

Plus récemment, Herzen (1) a émis une autre hypothèse : il admet une division du sens thermique en deux sens distincts ; le tact et le froid d'une part, la douleur et le chaud d'autre part, seraient associés dans la moelle ; le premier groupe suivrait la voie des cordons postérieurs, le second groupe cheminerait par la substance grise. Cette distinction de Herzen est fondée sur ce que, à la suite de la compression des nerfs, les sensations de tact et de froid disparais-

1. Herzen. *Arch. de Pflueger*, T. 38.

sent plus vite que les autres; aussi conclut-il qu'il y a deux sens thermiques l'un pour le chaud, l'autre pour le froid qui sont indépendants anatomiquement et physiologiquement.

L'étude clinique et anatomique de la syringomyélie nous a enseigné qu'à une altération des cornes postérieures pouvait correspondre l'abolition de la sensibilité douloureuse et thermique, l'intégrité de la sensibilité tactile étant le fait de la non participation des cordons postérieurs à la lésion. Ce syndrome est donc une éclatante confirmation de la théorie de Schiff. On observe toujours simultanément l'anesthésie au chaud et au froid; lorsqu'il y avait dissociation, elle n'existait qu'au niveau des limites des zones d'anesthésie ; nous avons donc tout lieu de croire que les impressions de chaud et de froid passent par la substance grise, et s'il existe des conducteurs isolés, ces conducteurs sont très voisins.

Roth a poussé plus loin la série des hypothèses et s'est demandé si la douleur et la température suivaient la même voie ou des voies différentes, car la clinique montre que la thermo-anesthésie peut exister seule, sans analgésie. « Il est « presque impossible, dit Roth, de nous figurer que le processus pathologique interstitiel, longeant toute la moelle épi- « nière, se localisât seulement dans les voies thermes- « thésiques isolées, en respectant partout les voies de la « sensibilité à la douleur. » Aussi Roth suppose-t-il que les voies conductrices ne sont pas différenciées anatomiquement par leurs localisations, mais physiologiquement par leurs réactions ; c'est-à-dire, qu'étant envahies par la néoplasie les fibres nerveuses ne se comportent pas de la même façon sous l'influence de l'agent nocif. « Par exemple, dit « Roth, la dégénérescence hyaline de la névroglie et de « la myéline, altérerait *chimiquement* les conditions de « nutrition du cylindre-axe, et agirait ainsi sur la conductibilité des impressions thermiques; dans un autre cas, la « prédominance de l'hyperplasie de la névroglie, agissant « *mécaniquement*, troublerait la fonction des nerfs qui ne ser- « vent qu'à conduire les impressions douloureuses. » Et plus

loin il ajoute : « Si nous admettons la justesse de notre hypo-
« thèse sur la résistance différente des conducteurs de diverses
« espèces de sensibilité aux altérations morbides siégeant dans
« la moelle épinière (ou bien de la conductibilité de diverses
« espèces de sensibilité dans les mêmes conducteurs), il n'y a
« pas de raison d'admettre encore un trajet séparé des con-
« ducteurs des impressions tactiles. Ils peuvent siéger à côté
« des autres en possédant une résistance plus grande, ou bien
« si ces conducteurs tactiles isolés n'existent pas, ce serait la
« conductibilité des impressions tactiles par les voies sensitives
« qui s'y interrompt plus difficilement par diverses influences
« nocives, que la conductibilité des impressions thermiques et
« douloureuses, et ne disparaît presque qu'avec la destruction
« des cylindre-axes. »

Roth a bien soin d'ajouter qu'il émet une série d'hypothèses. En somme, d'après Roth, une lésion de la névroglie ou de la myéline altérerait les conditions chimiques de la nutrition du tube nerveux et troublerait la conduction des impressions thermiques ; comme cette lésion est la première en date, on comprend que la thermo-anesthésie soit alors la première manifestation clinique de la maladie. Plus tard l'hyperplasie de la névroglie agirait mécaniquement sur l'élément nerveux ; les impressions douloureuses ne sont plus transmises : d'où analgésie. Enfin, lorsque le cylindre-axe lui-même est détruit, les impressions tactiles ne seraient plus transmises et il y aurait anesthésie au contact. Or, dans la syringomyélie, le cylindre-axe résiste fort longtemps et peut même être intact à une période avancée de la maladie : ainsi s'expliquerait la persistance de la sensibilité tactile.

Quant aux troubles trophiques si nombreux et si variés, il semble rationnel d'admettre qu'ils dépendent d'une altération de la partie centrale de la substance grise, c'est-à-dire, de la commissure postérieure. Starr (1), dans un

1. Starr. *American Journal of Neurologia.* 1884.

mémoire sur les localisations médullaires, a cru même pouvoir entrer dans de plus amples détails : ainsi la partie antérieure de la commissure serait le centre trophique des os, la partie postérieure renfermerait les centres trophiques pour la peau, les ongles, la vessie, enfin les centres vaso-moteurs.

Il est superflu de rappeler que l'atrophie musculaire est due à l'altération des cellules des cornes antérieures. La marche si lente de la gliomatose, qui envahit de proche en proche les divers groupes des cellules motrices permettra sans doute un jour d'isoler les centres médullaires qui innervent chaque groupe musculaire : elle deviendra ainsi un précieux moyen d'étude des localisations médullaires.

CHAPITRE VI

Étiologie

On sait actuellement encore bien peu de chose au sujet de l'étiologie de la syringomyélie.

Sexe. Presque tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître que la syringomyélie est plus fréquente chez l'homme que chez la femme. Ainsi Wichmann a analysé 33 cas, qui se répartissaient au point de vue du sexe en 22 hommes et 11 femmes. Roth dit qu'il a observé trois fois plus de syringomyélies chez l'homme que chez la femme.

Si nous faisons le relevé de nos 36 observations, nous trouvons 28 hommes et 8 femmes. Nous ferons remarquer cependant, que si nous ne tenions compte que de nos nouvelles observations, notre statistique nous donnerait cinq femmes pour trois hommes.

Age. M. le professeur Charcot considère cette affection comme débutant dans le jeune âge ; les premières manifestations morbides apparaissent d'ordinaire entre 15 et 25 ans. Cependant dans nombre de cas il est impossible de préciser l'époque à laquelle a débuté la maladie.

Professions. Parmi les syringomyéliques on retrouve un grand nombre de gens qui avaient des professions manuelles, telles que boulangers, tailleurs, cordonniers.

Fréquence. Erb (1) croyait cette affection très rare, et la rangeait dans le chapitre des « Rara et Curiosa » ; mais aujourd'hui on sait qu'elle est loin d'être rare, et M. le professeur

1. Erb. *in Ziemssens Handbücher*. T. XI.

Charcot, d'accord avec Schultze, reconnaît qu'elle est au moins aussi fréquente que la sclérose latérale amyotrophique.

Causes occasionnelles. Le froid et l'humidité ont été incriminés plusieurs fois, notamment dans l'observation de Fürstner et Zacher. Le *traumatisme* semble avoir joué un certain rôle; Silcock (1), Harcken, Strümpell, Oppenheim, ont tous noté que le patient faisait remonter le début de sa maladie à un traumatisme; on a surtout signalé les chutes d'un lieu élevé.

Le surmenage physique, la grossesse, ont été indiqués, entre autres par Harcken.

Les *maladies infectieuses* paraissent avoir une réelle influence sur le développement de la syringomyélie.

Parmi elles, la fièvre typhoïde mérite une mention spéciale; notre malade (V. obs. I) a vu une scoliose, premier symptôme de sa maladie, survenir quelques mois après une dothiénentérie. Bernhardt, Freud, Westphal, Schüppel, Sokoleff (2), Schultze, Remak, etc, ont signalé la fièvre typhoïde dans les antécédents de leurs malades. On a également noté le rhumatisme articulaire aigu, la pneumonie, les fièvres intermittentes, la blennorragie.

Causes prédisposantes. Elles semblent faire complètement défaut: l'hérédité nerveuse semble manquer dans la plupart des cas observés; l'alcoolisme a été très exceptionnellement signalé chez les syringomyéliques; enfin et surtout nous avons en vain recherché la syphilis; c'est à peine si elle est signalée dans deux ou trois observations par Simon et Schultze.

L'absence de causes prédisposantes, le début dans le jeune âge, la marche éminemment lente de cette affection, sont autant de raisons qui plaident en faveur de cette idée, que la syringomyélie est probablement une affection congénitale, dont la lésion aurait pour point de départ une anomalie de

1. Silcock. *Transactions of. the. path. Soc. of London.* T. 39.
2. Sokoleff. *Deutsches Arch.f. klin. Med.* T. 41. 1887.

développement des éléments constitutifs de l'épendyme, favorisée peut-être par d'autres anomalies de développement intéressant le canal central.

La syringomyélie est très probablement une *maladie d'évolution.*

CHAPITRE VII

Pronostic

La syringomyélie, avons-nous dit, a une marche progressive ; la mort en est donc la terminaison fatale : le pronostic par conséquent est grave. Mais en raison même de la lenteur et des atermoiements qu'elle présente, a dit M. le professeur Charcot dans ses Leçons, la syringomyélie est compatible avec l'existence pendant une période fort longue, et à tout prendre le pronostic est moins sombre que ne l'est celui de la plupart des affections spinales organiques, dont la syringomyélie doit être rapprochée dans le cadre nosologique. En effet, des rémissions de plusieurs années ont été notées par Roth dans le cours de cette affection, et Roth s'est même posé la question de savoir si une guérison complète pouvait être obtenue. M. le professeur Charcot tendrait à considérer certains cas de guérison comme des observations d'hystérie méconnue, et il insiste, dans ses Leçons, sur l'importance de ce diagnostic au point de vue du pronostic.

Rappelons encore la gravité des maladies infectieuses intercurrentes chez les syringomyéliques.

CHAPITRE VIII

Traitement

Le traitement de la syringomyélie ne diffère guère de celui de la plupart des affections chroniques de la moelle. Cependant il ne doit pas être négligé ; car, dans certains cas, il paraît avoir eu une réelle influence sur l'évolution de la maladie. L'hydrothérapie, les bains chauds, les toniques, fer, quinquina, arsenic, strychnine, l'iode et les iodures, le nitrate d'argent auraient donné quelques résultats.

La médication la plus usitée semble consister en bains chauds, électrothérapie, et en révulsion le long de la colonne vertébrale, sous forme de pointes de feu, de vésicatoires, de cautères.

Il faut enfin conseiller d'éviter les traumatismes de toutes sortes, qui pourraient avoir des conséquences d'autant plus fâcheuses, que le malade se rend mal compte de leur gravité.

CONCLUSIONS

1° La syringomyélie par gliomatose médullaire, qui a été plus spécialement le but de ce travail, doit avoir aujourd'hui sa place marquée dans le cadre nosologique des affections spinales.

2° Elle se traduit cliniquement par des troubles particuliers de la sensibilité, consistant en analgésie et en thermo-anesthésie avec persistance de la sensibilité tactile, par de l'atrophie musculaire, qui le plus souvent affecte la forme du type Aran-Duchenne, par des troubles trophiques variables à l'infini.

3° Grâce à cette symptomatologie, la syringomyélie peut être diagnostiquée; ce diagnostic a d'ailleurs été plusieurs fois vérifié à l'autopsie.

4° Anatomiquement, la seule variété de syringomyélie bien connue au point de vue clinique, c'est la gliomatose médullaire, c'est-à-dire une lésion spéciale à la névroglie que nous considérons comme différente du tissu conjoncti par son origine et par ses réactions histo-chimiques.

5° La syringomyélie par gliomatose aboutit d'ordinaire à la formation d'une cavité centrale, considérable, occupant une grande étendue de la moelle, et simulant l'hydromyélie avec laquelle elle a été jadis confondue.

6° Le gliome de la moelle s'excave : le fait est indéniable ; mais nous ignorons encore le pourquoi de l'excavation. Que le gliome soit excavé ou non, il donne lieu à la même symptômatologie.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I. (PERSONNELLE)

Atrophie musculaire du type Aran-Duchenne. — Intégrité de la sensibilité tactile. — Analgésie. — Thermo-anesthésie. — Scoliose.

Le nommé B... (Paul), âgé de 38 ans, employé aux écritures, entre le 18 janvier 1889, dans le service de M. le Dr Debove, à l'hôpital Andral.

Antécédents héréditaires. — Père, 78 ans, bien portant : n'a jamais été malade ; n'est pas nerveux.

Mère, morte à 46 ans d'une maladie indéterminée ; a été très sujette aux migraines ; n'a présenté aucun symptôme de nervosisme.

Deux frères : l'un est bien portant ; l'autre est mort à 43 ans de phtisie galopante.

Deux sœurs : l'une est bien portante ; l'autre est morte en bas âge.

On ne retrouve dans la famille aucun cas d'aliénation mentale : cependant pour être complet, il faut signaler le suicide d'un de ses cousins.

Antécédents personnels. — Notre malade a été légèrement strumeux dans le jeune âge : a marché tard ; mais pas de rachitisme.

A 14 ans et demi, il a eu une *fièvre typhoïde* grave, à forme nerveuse, avec délire prolongé, ayant duré environ deux mois. A l'âge de 16 ans et demi est survenue une *scoliose*, qui s'est produite assez rapidement et dont la courbure se serait accentuée pendant les deux années suivantes ; depuis, elle est restée stationnaire. Cette scoliose est remarquable par son siège : elle occupe, en effet, la moitié inférieure de la colonne vertébrale dorsale et la partie supérieure de la colonne lombaire; de plus, elle présente une courbure dont la convexité est dirigée à gauche ; la colonne vertébrale décrit une courbe assez régulière, dont la distance maxima à la ligne médiane mesure trois centimètres et correspond à peu près à la neuvième vertèbre dorsale. Il existe une légère courbure de compensation, occupant la partie supérieure de la colonne dorsale, dont la convexité est tournée à droite.

A 18 ans, il commence à faire des excès alcooliques, qu'il avoue, il prend du vin, de l'alcool, de l'absinthe ; il fait aussi un abus considérable de tabac : tous ces excès, continués pendant 15 ans, paraissent cependant avoir été bien tolérés ; on trouve à peine quelques signes peu importants, tels que rêves professionnels, dus à l'alcoolisme.

Notre malade n'est pas sujet aux migraines, n'a jamais eu de rhumatisme, nie la syphilis, dont on ne retrouve d'ailleurs aucun stigmate. En 1879, il eut une blennorragie qui dura plusieurs mois.

En 1880, il fit une chute sur le genou droit ; malgré la contusion, qui a été très vive, il n'aurait *ressenti aucune douleur* et aurait même pu continuer à marcher ; le lendemain cependant, le gonflement du genou atteignit des proportions inquiétantes ; malgré l'*absence de phénomènes douloureux* il crut prudent d'entrer à l'hôpital, où on lui prescrivit des ventouses scarifiées, dont l'application fut *indolore* ; à la suite de cet accident il a conservé de la claudication.

Début de la maladie. — Le patient fait remonter le début de sa maladie actuelle à cinq ans : tout d'abord il s'est aperçu de l'impotence fonctionnelle de la main, et plus tard de la position vicieuse de l'auriculaire : c'est dire que l'éminence hypothénar a été atteinte la première ; puis l'atrophie aurait progressivement atteint les autres muscles de la main, obligeant le malade à renoncer à sa profession d'employé aux écritures.

En 1887, il entre dans le service du professeur Charcot ; à la suite d'un traitement électrothérapique et de bains sulfureux, il a quitté le service très amélioré.

C'est à l'occasion d'une bronchite légère, qu'il entre à l'hôpital Andral, dans le service de M. Debove (janvier 1889).

Etat actuel.

Homme assez intelligent, de taille moyenne, bien constitué. Une brûlure indolore que le malade s'est faite accidentellement dans le service, appelle notre attention sur l'état de sa sensibilité : son étude nous révèle des troubles des plus intéressants : c'est par elle que nous commencerons.

Sensibilité.

1° *au contact* : elle est conservée dans son intégrité sur tout le corps ; l'examen pratiqué à l'aide du compas de Weber fournit les mêmes résultats qu'à l'état physiologique ; le malade sent le plus léger attouchement et se rend parfaitement compte de l'en-

droit touché. De plus, le sens musculaire est tout à fait indemne.

2° *à la douleur* : il y a analgésie complète sur toute la surface cutanée : on peut piquer, pincer violemment la peau, le malade n'a que la sensation du contact. Il est intéressant de rechercher à quelle époque on peut faire remonter l'existence de cette analgésie : s'il est impossible d'en préciser le début, il paraît, au moins, très probable qu'elle existait déjà en 1880 ; à cette époque en effet, nous avons indiqué qu'un traumatisme du genou, suivi d'une arthrite intense, a été absolument indolore ; une application de ventouses scarifiées ne causa pas la moindre souffrance.

3° *à la température* : elle est altérée depuis plusieurs années déjà ; mais la thermo-anesthésie n'est pas généralisée à tout le corps ; aux membres elle présente une distribution symétrique. Aux membres supérieurs le malade a perdu totalement la notion de la température ; il ne se rend compte ni du froid, ni de la chaleur, on peut appliquer sur la peau un ballon renfermant de l'eau à 90° ou un ballon contenant un mélange réfrigérant, l'impression est identique, et le malade ne fait aucune différence entre le froid et la chaleur. Aux membres inférieurs la thermo-anesthésie est absolue depuis les orteils jusqu'au tiers inférieur de la cuisse ; sur les deux tiers supérieurs des cuisses la notion de la température existe, mais d'une façon très imparfaite ; le froid et le chaud produisent une impression différente, qui permet de les distinguer. A la face la sensibilité à la température est normale. Au tronc, la thermo-anesthésie est incomplète, sauf pour la moitié droite du thorax où il existe une véritable hyperesthésie ; le froid et le chaud y produisent des sensations pénibles et même douloureuses. En somme, au point de vue thermique, on pourrait diviser le corps de notre malade en quatre parties : (V. *fig* 1.)

1° Thermo- anesthésie absolue aux membres supérieurs, et aux membres inférieurs moins les deux tiers supérieurs des cuisses.

2° Thermo-anesthésie relative aux deux tiers supérieurs des cuisses, et au tronc moins la moitié droite du thorax.

3° Hyperesthésie dans la moitié droite du thorax.

4° Sensibilité thermique normale à la tête.

Cette thermo-anesthésie jointe à l'analgésie est tellement complète, que le malade s'est fait des brûlures profondes de la plante du pied sans éprouver la moindre douleur, et sans savoir qu'il se brûlait. Il porte d'ailleurs de nombreuses cicatrices de brûlures anciennes ; il ne se rend compte de la température d'un bain qu'à partir du moment où il y a plongé la partie supérieure des cuisses. Tout dernièrement encore il s'est brûlé la jambe, en se chauffant auprès du feu.

Certaines muqueuses participent aussi aux troubles de la sensibilité : ainsi les muqueuses du nez, du gland sont insensibles, de même que la cornée et la conjonctive ; il n'y a pas d'anesthésie des muqueuses buccale, linguale, rectale, uréthrale. A la langue,

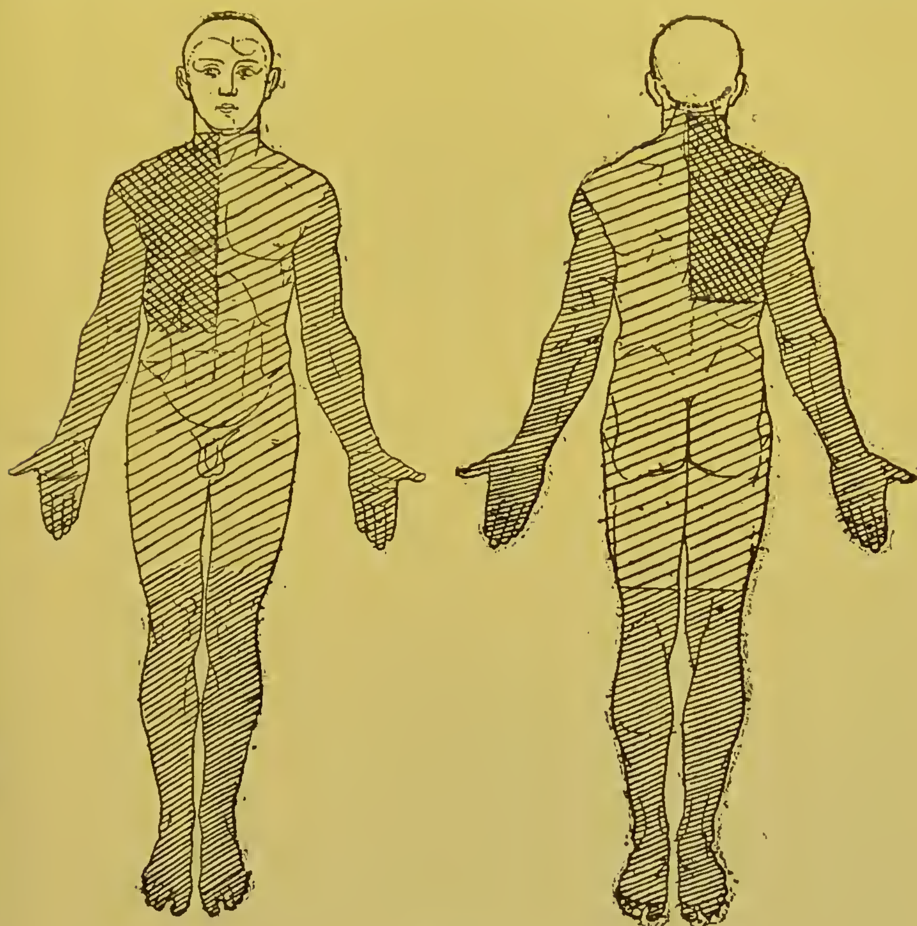


Fig. 1.
Distribution de la thermo-anesthésie (1).

toutefois, la sensibilité thermique est diminuée dans une certaine mesure, mais le malade se rend encore compte de la température des aliments et ne se brûle pas en mangeant.

1. Dans tous nos schémas, les régions, où existent des troubles de la sensibilité, sont recouvertes de hachures ; celles-ci sont d'autant plus serrées que les troubles sensitifs sont plus accusés.

Dans la figure 1, les hachures quadrillées indiquent une zone d'hyperesthésie thermique.

On ne constate pas le moindre trouble des *appareils sensoriels* : il n'y a pas de rétrécissement du champ visuel ; tous les organes des sens sont indemnes.

Motilité.

1° *Membres inférieurs.* Le malade marchait bien jusqu'à l'époque où il fit une chute (1880), boitait depuis cet accident, mais pouvait marcher sans fatigue. Depuis un an, il accuse un état parétique des membres inférieurs qui s'accentue de plus en plus au point de rendre la marche difficile. A cette parésie s'ajoute une atrophie musculaire, beaucoup plus prononcée du côté gauche ; la mensuration du périmètre du mollet donne une différence de un centimètre en faveur du côté droit. Les muscles les plus manifestement atteints d'atrophie sont les jumeaux et le triceps crural.

2° *Membres supérieurs.*

A) *Côté droit.* On est frappé tout d'abord d'une atrophie considérable des muscles de la main droite : cette atrophie aurait débuté par l'éminence hypothénar, dont la saillie a totalement disparu ; le relief de l'éminence thénar est très diminué ; les interosseux n'existent pour ainsi dire plus, de sorte que le grillage métacarpien est des plus manifestes. La main présente une déformation caractéristique en forme de griffe : les phalanges des doigts sont fléchies les unes sur les autres ; mais le degré de la flexion varie, elle est maxima pour l'auriculaire, et diminue progressivement jusqu'à l'index, qui est normalement étendu. Cependant les principaux mouvements sont encore possibles : les diverses phalanges se fléchissent les unes sur les autres ; les doigts se fléchissent sur les métacarpiens (le malade peut fermer le poing) ; le mouvement d'opposition du pouce s'effectue régulièrement : seuls les mouvements d'adduction et d'abduction des doigts sont abolis. La force musculaire de la main est notablement diminuée : lorsqu'on prie le malade de serrer un dynamomètre l'aiguille ne marque que 9.

L'avant-bras est émacié surtout dans sa moitié inférieure; les muscles épitrochléens et épicondyliens dessinent sous la peau leur relief normal. Le deltoïde présente aussi un certain degré d'atrophie: l'épaule est aplatie, les apophyses osseuses sont saillantes sous la peau: cependant tous les mouvements de l'épaule sont possibles.

B) *Côté gauche.* Ici aussi existe à la main une atrophie non douteuse; mais elle est beaucoup moins accusée qu'à droite. Il n'y a pas de déformation prononcée de la main: les doigts sont dans

l'extension; et l'exécution de tous les mouvements est possible. Seuls les métacarpiens semblent décharnés, et le deltoïde paraît légèrement diminué de volume. La force musculaire de la main est affaiblie, et l'aiguille du dynamomètre ne marque que 19. Les muscles du tronc et de la tête sont indemnes.

L'examen électrique du malade a été pratiqué par M. Vigouroux à la Salpêtrière à la date des 30 mars, 6 avril et 9 avril. Voici les résultats de cet examen :

1° Réaction de dégénérescence : A) totale: elle existe pour le troisième interosseux palmaire gauche et l'extenseur commun des orteils gauche .

B) partielle: elle se vérifie pour l'anconé gauche et droit, et pour le quatrième interosseux gauche.

2° Ne répondent ni à l'électricité galvanique ni faradique: les muscles de l'éminence hypothénar droite, le long extenseur du pouce gauche, le court péronier latéral gauche, le grand fessier gauche, la longue portion du biceps crural droit.

3° Répondent faradiquement, mais ne répondent pas galvaniquement les jumeaux externe et interne gauches (le jumeau externe ne se contracte qu'étant excité par un courant très fort).

4° Quant aux autres muscles, ils ne présentent pas de réaction électrique anormale. Il faut seulement remarquer que quelques-uns des muscles du côté gauche surtout demandent un courant assez fort pour se contracter, tandis que d'autres se contractent à un courant de force moyenne.

Le malade ne présente actuellement aucun trouble trophique de la peau, ni du tissu cellulaire sous-cutané.

L'examen des réflexes nous a donné les résultats suivants : les réflexes tendineux des membres supérieurs sont affaiblis ; le réflexe rotulien est totalement aboli à gauche, il est un peu exagéré du côté droit, ce qui permettrait de supposer que la lésion a atteint le cordon postérieur gauche et le cordon latéral droit. Les réflexes pharyngé, crémastérien, abdominal sont normaux, ainsi que le réflexe plantaire.

Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière et à l'accommodation.

Le sens génital paraît peu atteint : il n'y a pas d'impuissance mais une simple diminution de l'appétit sexuel. Jusqu'à présent le malade n'avait présenté aucun trouble sphinctérien ; la miction s'effectuait normalement : jamais il n'y avait eu ni incontinence ni rétention d'urine, ni de matières fécales. Cependant depuis quelque temps les besoins d'uriner sont devenus fréquents, impérieux ; la miction a lieu toutes les heures, et s'accompagne de ténesme ; l'ex-

pulsion des premières gouttes d'urine est pénible et nécessite un grand effort, en même temps il y a légère polyurie et la quantité d'urine émise en vingt-quatre heures dépasse deux litres; l'urine est trouble et franchement ammoniacale; au microscope on y trouve un grand nombre de globules de pus; elle ne contient d'ailleurs ni albumine, ni sucre. Le malade n'a pas de rétrécissement de l'urèthre, que l'on aurait pu mettre sur le compte de sa blennorragie; le cathétérisme, en effet, s'effectue facilement.

Ces troubles urinaires sont restés stationnaires depuis un an environ et n'ont en rien influé sur l'état général du malade, qui continue à être satisfaisant.

Le malade ne souffre pas, n'accuse aucune espèce de douleur: il se plaint seulement de sensations pénibles de froid et de chaleur. Phénomène curieux à noter, malgré sa thermo-anesthésie, il a remarqué que depuis quelques années il est devenu très sensible au froid en hiver, et il est très incommodé par la chaleur en été.

Il n'a pas de troubles spontanés de la sécrétion sudorale. Cependant la tête et les mains sont le siège d'une transpiration exagérée dès qu'il fait un effort.

Les fonctions intellectuelles ont conservé leur intégrité; la mémoire et la parole sont normales; le moral est légèrement affecté, et depuis le début de la maladie il y a une tendance manifeste à l'hypochondrie.

A part cela, l'état général du malade est satisfaisant: l'appétit est bon, il n'y a pas de troubles de la déglutition, les digestions s'effectuent bien; il y a tendance à la constipation. Les autres appareils ne présentent rien qui vaille la peine d'être signalé.

Depuis environ un an, que nous suivons le malade, nous n'avons constaté aucun changement dans son état, qui paraît stationnaire.

Observation II (*inédite*).

(Due à l'obligeance de notre collègue et ami le Dr Blocq).

Syringomyélie typique diagnostiquée. — Mort. — Autopsie. — Syringomyélie gliomateuse.

La nommée Marie Carp... âgée de 73 ans, entre à l'infirmerie de la Salpêtrière, salle Cruveilhier, lit n° 3, le 23 juillet 1889, pour une broncho-pneumonie droite. Cette femme habitait les

dortoirs de la Salpêtrière sans avoir plus spécialement attiré l'attention. Ce n'est que lorsqu'elle fut transportée à l'infirmerie, que l'on remarqua une déformation tout à fait caractéristique des deux mains, qui représentaient un type de *mains de prédicateur*. L'état adynamique grave de la malade ne permit pas de se livrer à un examen prolongé ; aussi l'observation est-elle un peu écourtée.

Voici la série des symptômes que l'on a pu constater chez Marie Carp...

1° Une atrophie considérable de tous les petits muscles de la main, ayant déterminé une griffe d'extension très prononcée.

2° Des troubles de la sensibilité caractérisés par l'intégrité absolue du sens du tact, par une analgésie et de la thermo-anesthésie occupant tous les deux membres supérieurs : c'est-à-dire *dissociation syringomyélique*.

3° De nombreuses cicatrices de brûlures anciennes, existant sur le tronc et les membres, preuve très probable que la thermo-anesthésie existait de longue date.

4° Des taches de vitiligo disséminées sur le tronc en plaques assez étendues.

5° Une *scoliose* très prononcée de la région dorso-lombaire.

6° Une paraplégie spasmodique des membres inférieurs avec contractures des pieds en extension, exagération énorme des réflexes rotuliens.

7° Eschares sacrées.

En présence de ce tableau si caractéristique, on porte le diagnostic de syringomyélie.

La malade meurt le 27 juillet de sa broncho-pneumonie.

L'*autopsie* a été faite le 28 juillet par M. Blocq.

Le cerveau ne présente aucune altération.

La moelle, extraite de la cavité rachidienne, est aplatie et molle, comme une grosse veine dans ses trois quarts supérieurs; elle est pleine et ferme dans son quart inférieur. A la coupe, elle présente une cavité considérable, paraissant unique et se prolongeant jusque dans le bulbe; elle descendait jusqu'à la partie inférieure de la moelle dorsale; cette cavité était en forme de sablier couché transversalement, et ne semblait contenir que fort peu de liquide. On voyait très nettement une membrane qui la limitait, qui tranchait par sa couleur et sa consistance sur le reste du tissu.

Les méninges ne présentaient ni signes de congestion, ni épaississement, ni adhérences.

L'examen des autres viscères n'offre rien d'intéressant à noter.

si ce n'est la base du poumon droit qui présentait des foyers de broncho-pneumonie.

La moelle et le bulbe nous ont été remis par M. Blocq, à qui nous tenons à renouveler ici tous nos remerciements.

Les pièces ont été conservées dans une solution de bichromate d'ammoniaque à 4 0/0.

Nous n'avons pu, malheureusement, procéder à une étude complète de cette moelle, dont le durcissement n'est pas encore achevé. Voici cependant quelques renseignements, que notre examen nous a permis de recueillir.

Dans toute la longueur de la moelle, depuis la région cervicale supérieure jusqu'à la partie supérieure du renflement lombaire, il existe une cavité ayant son maximum d'étendue à la région cervicale où elle mesure environ un centimètre dans son diamètre transversal. Cette cavité est aplatie transversalement (affaire de durcissement); elle est recouverte par une paroi très nettement visible à l'œil nu : cette paroi augmente d'épaisseur à mesure qu'on examine des régions plus inférieures ; c'est ainsi qu'à la région dorsale inférieure et lombaire supérieure on voit très distinctement des papilles au nombre de une ou deux du volume d'une tête d'épingle, qui font saillie dans l'intérieur de la cavité. A ce niveau on voit très clairement qu'il existe dans la moelle une tumeur excavée à son centre.

Sur des coupes faites avant durcissement parfait et à un faible grossissement, on voit très nettement que la paroi de la cavité est formée de tissu fibrillaire compact, sans revêtement épithélial à sa face interne. A la région dorsale moyenne et inférieure, on constate très nettement l'existence d'une tumeur excavée dans sa partie médiane et qui occupe le centre de la moelle. C'est sur quelques-unes de ces préparations que nous avons pu assister pour ainsi dire à la naissance de la cavité, entourée d'une membrane festonnée.

L'état des cornes n'a été examiné que sur un petit nombre de coupes : les cornes antérieures renfermaient encore des cellules nerveuses saines ; elles paraissaient surtout refoulées vers la partie antéro-externe de l'organe. Les cornes postérieures paraissaient être le siège d'altérations plus profondes ; elles étaient comprimées et déjetées en dehors.

Nous nous proposons de publier plus tard un examen anatomique complet de cette moelle: actuellement le durcissement insuffisant nous oblige à ne pas entrer dans de plus amples détails. Mais ce qu'il est dès à présent permis d'affirmer, c'est qu'il s'agit bien d'une syringomyélie par gliomatose.

Observation III (*inédite*).
(Communiquée par M. le professeur Charcot.)

Atrophie musculaire progressive.— Troubles dissociés de la sensibilité.— Scoliose. — Panaris. — Début tardif.

Marie Fi..., 48 ans, passementière.

Antécédents héréditaires. — Ils sont peu intéressants :

Père mort à 81 ans.

Mère morte d'une tumeur cancéreuse abdominale.

Un frère et une sœur sont bien portants.

Antécédents personnels. — Rachitisme pendant l'enfance ; réglée à 17 ans, mal réglée jusqu'à 23 ans : n'a eu ni enfant, ni fausse couche.

Fi... a été sujette à des bronchites répétées ; elle n'a jamais eu d'hémoptysies. A l'âge de 24 ans, elle a eu une pleurésie gauche.

Début de la maladie actuelle. — L'affection de Fi... aurait commencé en 1879, il y a dix ans (à cette époque la malade avait 38 ans), par une sensation de courbature, de fatigue générale qui aurait persisté pendant six mois. Puis au bout de ces six mois elle a eu quelques douleurs passagères dans la nuque et dans la tête, qui semblent avoir modérément attiré son attention. En même temps, elle s'aperçut de l'amaigrissement de ses mains, et elle remarqua qu'il existait à leur niveau, surtout à l'éminence thénar des secousses singulières, assez fortes pour lui faire croire que c'était les battements du pouls.

Elle entre alors, en 1880, à Lariboisière, service de M. le professeur Jaccoud, qui fit le diagnostic d'atrophie musculaire progressive.

Dans le courant de cette année (1880) les avant-bras et les bras sont progressivement envahis par l'atrophie, en même temps qu'ils sont agités de secousses fibrillaires.

En 1882, trois ans après le début, elle entre à la Salpêtrière ; à cette époque, le processus atrophique des membres supérieurs semble avoir évolué ; le volume des bras est resté stationnaire ; il était à ce moment ce qu'il est aujourd'hui. Mais une ankylose progressive des deux articulations scapulo-humérales est venue s'ajouter au tableau clinique que présentait la malade.

On ne note pas de troubles urinaires.

La santé générale reste bonne.

En 1884, cinq ans après le début de la maladie, survinrent autour des ongles des orteils des deux côtes des *tournioles*, qui amenèrent la chute de six ongles; ceux-ci ont repoussé un peu irrégulièrement. A la même époque on constata des phénomènes analogues à l'index gauche.

Etat actuel.

Femme de petite taille, amaigrie, mais d'une bonne santé habituelle. Toutes les fonctions générales s'accomplissent bien. Constipation ordinaire.

Vue, ouïe, odorat normaux.

A) *Symptômes d'atrophie musculaire* ; *troubles moteurs.*

1° *Membre supérieur droit.*

Amaigrissement général des muscles de la main, de l'avant-bras et du bras. Le bras pend le long du corps, fixé dans cette situation par l'ankylose de l'épaule et peut-être aussi du coude. Les seuls mouvements possibles sont l'extension du médius et de l'index. Le deltoïde est très atrophié; le grand pectoral est respecté, ainsi que les muscles du tronc, d'une façon générale. L'avant-bras et la main sont en pronation forcée. Secousses fibrillaires.

2° *Membre supérieur gauche.*

Même situation que le bras droit ; il y a ankylose complète de l'articulation scapulo-humérale. L'articulation du coude est le siège de craquements très marqués. L'avant-bras et la main sont en pronation forcée. Le mouvement d'extension de la main sur l'avant-bras est possible, mais les mouvements des doigts pris individuellement sont impossibles. Le relèvement ordinaire en extension de la main lui donne l'aspect de la *main de prédicateur*; on peut la considérer comme un prototype de prédominance d'action du radial.

L'atrophie musculaire est des plus évidentes; il y a des secousses fibrillaires.

3° *Membres inférieurs.*

Pas d'atrophie musculaire.

Réflexes rotuliens exagérés des deux côtés, sans trépidation spinale.

Réactions électriques.

On a exploré électriquement les muscles atrophiés de la main, de l'avant-bras, du bras, de l'épaule, et on y a constaté une réaction de *dégénérescence partielle.*

B) *Examen de la sensibilité :*

1° *au contact.*

Elle est *partout* conservée. — La sensibilité articulaire et le sens musculaire sont normaux. — Les diverses muqueuses ont leur sensibilité normale; il n'y a aucun trouble des sens spéciaux.

2° *à la douleur*.

Elle est normale aux membres inférieurs, au tronc jusqu'au niveau de la ligne transversale mammaire, à la tête et au cou:

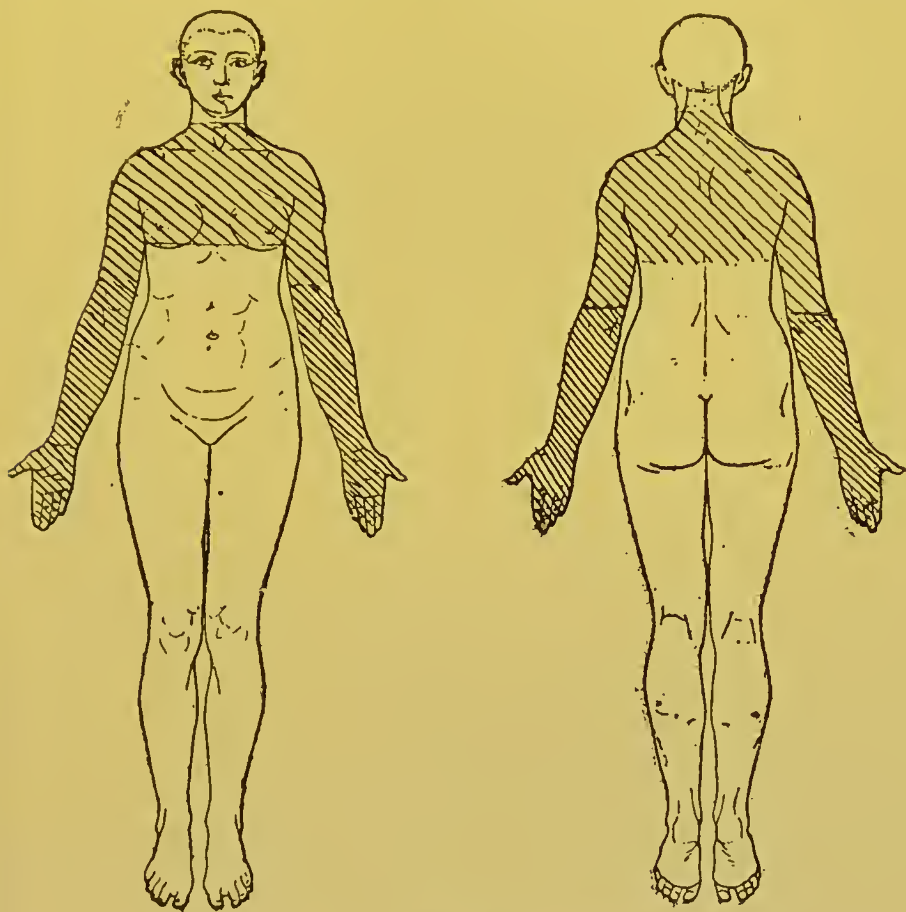


Fig. 2.
Topographie de l'analgésie.

il en est de même pour les parties correspondantes de la face postérieure du corps.

L'*analgésie* est complète aux deux mains, aux avant-bras, et aux bras dans l'étendue de 3 à 4 travers de doigts au-dessus du pli du coude. — La sensibilité douloureuse est obtuse sur le reste des bras, sur la partie antérieure du thorax, et sur la partie correspondante de la face postérieure (*Fig.* 2.)

Quelque temps après la confection du schéma, il y a eu certaines variations dans la distribution de l'analgésie : ainsi il n'y a plus *analgésie absolue*; au contraire, sur le bras droit on rencontre même quelques plaques douloureuses.

3° *à la chaleur.*

La température de 100° est nettement perçue et doulou-

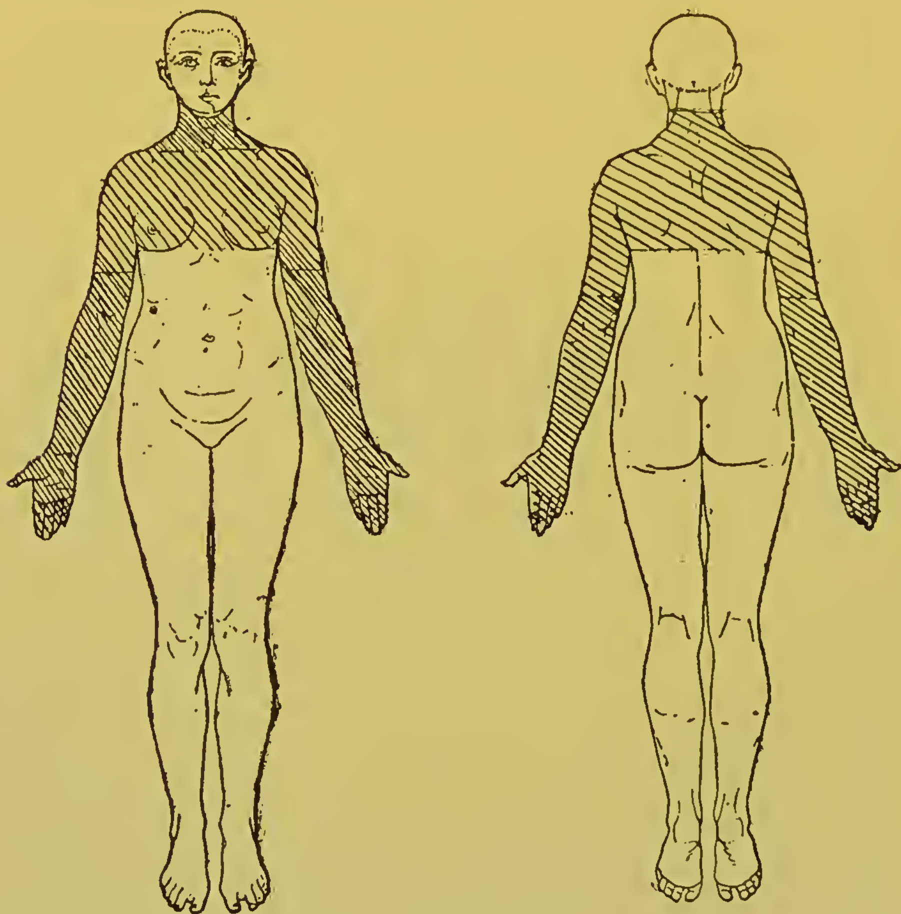


Fig. 3.
Topographie de la thermo-anesthésie (chaleur).

reusement au niveau des bras et des avant-bras. — A partir de 63° degrés et au-dessous, la sensation de chaleur n'est plus perçue au niveau des mains et avant-bras jusque deux ou trois travers de doigts au-dessus de l'articulation du coude. A partir de ce niveau et dans toutes les régions où la sensibilité à la douleur est obtuse, la sensation de chaleur à partir de 50° est seule perçue.

La sensibilité thermique est normale sur tout le reste du tégument. (*Fig.* 3.)

4° *au froid.*

La sensibilité au froid, examinée à l'aide d'un fragment de glace promené sur le corps, est complètement abolie aux mains, aux avant-bras et aux bras. Lors d'une première exploration, on

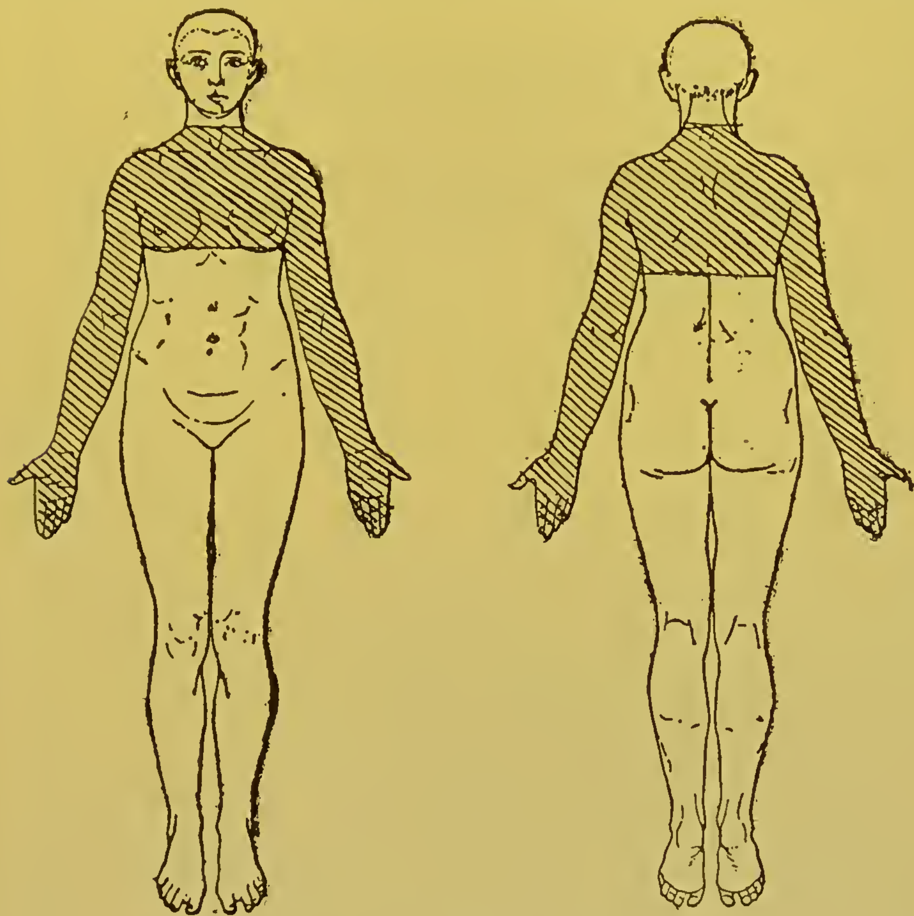


Fig. 4.
Topographie de la thermo-anesthésie (froid.)

avait trouvé une thermo-anesthésie absolue sur la poitrine et la partie correspondante du dos, un examen ultérieur démontra que l'application de glace sur la poitrine était perçue en tant que froid. Il y a donc une variabilité dans la distribution de la thermo-anesthésie, qu'on peut observer d'un jour à l'autre; elle peut ne pas être la même pour le chaud et le froid. (*Fig.* 4.)

C. *Troubles trophiques* (non musculaires).

La malade présente une *légère scoliose* de la région dorsale dont la convexité est tournée à droite. De plus, elle a eu une série de panaris aux orteils et aux doigts.

Enfin, elle a eu des arthropathies (épaules, coudes), dont quelques-unes ont amené une ankylose.

OBSERVATION IV (*inédite*).

(Communiquée par le M. le professeur Charcot.)

Fièvre typhoïde. — Scoliose deux ans après. — Atrophie musculaire. — Paralysie sensitive partielle. — Troubles trophiques.

Melle G..., âgée de 17 ans, est originaire d'Odessa. Voici les renseignements qu'elle donne sur sa famille :

Son père est irritable, très impressionnable; sa mère est très nerveuse, quoiqu'elle n'ait jamais eu ni crises ni attaques. Comme antécédents nerveux dans la famille, Mlle G... n'a connaissance que du suicide d'un oncle maternel. Elle a trois sœurs et trois frères bien portants.

Mlle G... a eu, à l'âge de huit ans, une fièvre typhoïde grave. — Deux ans après seraient survenus des accidents nerveux : c'était une faiblesse de la jambe gauche, qui, au bout de trois mois, était devenue si grande, que la malade ne pouvait plus marcher sans être soutenue par deux aides; jamais de douleurs ni de sensations anormales, telles que fourmillements, engourdissements ; cet état de faiblesse a persisté pendant environ dix mois.

A l'âge de 13 ans, on a remarqué chez elle de la *scoliose*; elle était plus accusée à cette époque, qu'elle ne l'est actuellement.

Mlle G...raconte qu'il y a deux ans, elle a eu trois ou quatre abcès, survenus sans cause appréciable à l'épaule gauche et dans l'aisselle du même côté. Depuis le début de la maladie il y aurait eu hémianesthésie gauche; cette hémianesthésie a même diminué d'intensité depuis cette époque.

Il y a six mois que Mlle G... a commencé à éprouver des douleurs très intenses dans la région du dos et dans le bras gauche. Enfin depuis quelques mois seulement elle se serait aperçue de l'atrophie et de l'aplatissement de l'éminence thénar gauche, en même temps que d'une atrophie notable du membre inférieur gauche.

La malade raconte qu'elle présente de temps en temps des *bulles*, qui apparaissent aux deux derniers doigts de la main gauche.

L'examen de la malade donne les renseignements suivants :

A. *Motilité* :

Membres inférieurs.

On constate une atrophie notable du côté gauche ; la mensuration nous fournit les différences suivantes :

1° *Pied* (à quatre travers de doigts de la pointe des orteils).

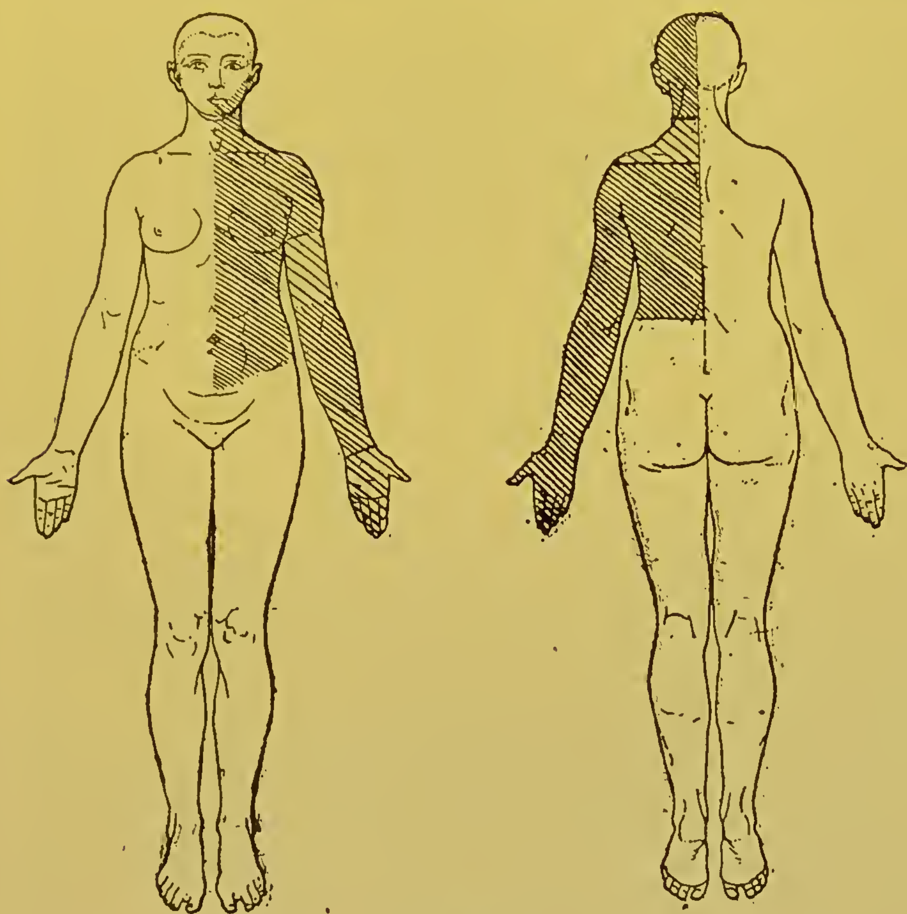


Fig. 5.
Topographie de l'analgésie.

Le périmètre du pied droit mesure 22 centimètres, celui du pied gauche mesure 19 centimètres.

2° *Jambe* a) (à quatre travers de doigts au-dessus des malléoles). Le périmètre de la jambe droite mesure 24 centimètres, celui de la jambe gauche mesure 22 centimètres.

b) (à quatre travers de doigts au-dessous de la rotule). Le péri-

mètre de la jambe droite mesure 33 centimètres, celui de la jambe gauche mesure 30 centimètres.

3° *Cuisse* (à quatre travers de doigt au-dessus de la rotule). Le périmètre de l'une et l'autre cuisse mesure 37 centimètres.

Membres supérieurs.

L'atrophie porte uniquement sur les petits muscles de la main gauche. — Les chiffres donnés par la mensuration sont les mêmes des deux côtés ; il est même à remarquer que, à quatre travers de doigts au-dessus du poignet, le périmètre de l'avant-bras gauche mesure 18 centimètres, tandis que à droite, il n'est que de 17 centimètres.

Réflexe rotulien. Il est très affaibli à gauche, et il est aboli à droite.

B. *Sensibilité* :

1° *Sensibilité spéciale.* La vue, l'ouïe, le goût et l'odorat sont absolument normaux.

2° *Sensibilité générale.*

Elle est indemne aux deux membres inférieurs, de même qu'à toute la moitié droite du corps.

a) *Sensibilité au contact*: elle est conservée partout dans toute son intégrité.

b) *Sensibilité à la douleur*, explorée au moyen des piqûres d'épingle. Elle est totalement supprimée : (V. *fig.* 5.)

1° Dans toute la moitié gauche du thorax (en avant et en arrière), la ligne médiane du corps forme la limite très nette de cette zone d'analgésie;

2° A la paroi abdominale antérieure du côté gauche jusqu'à une ligne qui irait de l'épine iliaque antéro-supérieure à un point situé mi-chemin entre la symphyse pubienne et l'ombilic ;

3° Au cou et à la face dans une étendue correspondant au maxillaire inférieur et limitée en haut par une ligne qui irait de la symphyse du menton au devant du tragus ;

4° A la tête, dans la moitié gauche de la région occipitale jusqu'à l'oreille ;

5° A tout le membre supérieur gauche, moins deux zones correspondant l'une à la face palmaire de la main, l'autre à moitié inférieure de la face antérieure du bras, où il y a diminution de la sensibilité à la douleur, et non abolition ;

6° Enfin à la nuque l'analgésie est incomplète.

c) *Sensibilité à la chaleur.*

La thermo-anesthésie est complète pour des températures variant de 50° à 80° : (V. *fig.* 6.)

1° A tout le membre supérieur gauche (faces antérieure et postérieure);

2° A la paroi thoracique antérieure du côté gauche;

3° A la partie postérieure de l'épaule gauche.

Elle est incomplète (la malade accuse une sensation obtuse):

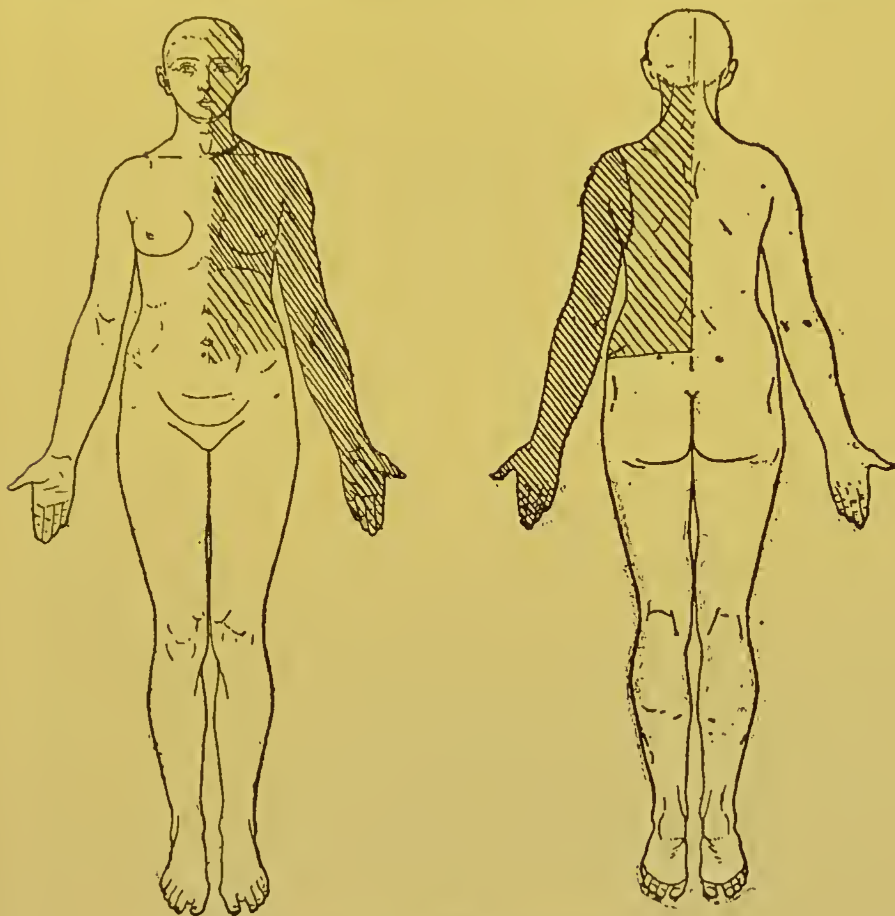


Fig. 6.

Topographie de la thermo-anesthésie (chaleur).

(α) En avant: 1° au front, à la face et au cou;

2° à la partie sus-ombilicale de la paroi abdominale.

(β) En arrière dans toute la région limitée en haut par la ligne occipitale externe, en dedans par la colonne cervicale et dorsale, et en bas par une ligne horizontale passant par la douzième vertèbre dorsale.

(d) *Sensibilité au froid* examinée au moyen d'un morceau de glace: (V. *fig.* 7.)

Elle est totalement perdue :

(α) En avant : à la tête, au cou, à la poitrine et au membre supérieur gauche.

(β) En arrière : au membre supérieur gauche.

Elle est diminuée :

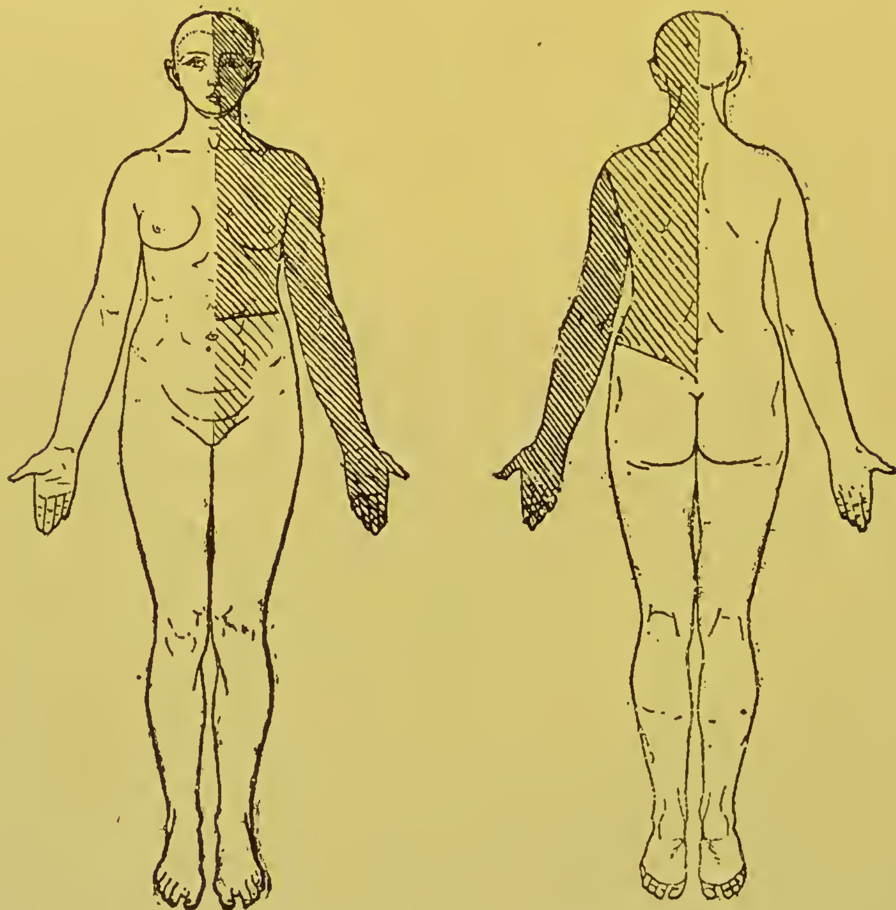


Fig. 7.
Topographie de la thermo-anesthésie (froid).

(α) En avant : dans les deux tiers supérieurs environ de la paroi abdominale antérieure.

(β) En arrière : dans la moitié gauche de la tête, à la nuque et dans le dos jusqu'à une ligne horizontale passant un peu au-dessous de la 12ᵉ vertèbre dorsale.

C. *Troubles trophiques.*

On constate de la scoliose.

On trouve deux cicatrices arrondies, assez étendues, siégeant à

la partie postérieure et supérieure de l'épaule gauche, ainsi que des cicatrices de bulles situées sur les quatrième et cinquième doigts.

Observation V (*inédite*).

(Communiquée par M. le Dr Dreyfus-Brisac, médecin des hôpitaux.)

Troubles trophiques cutanés. — Atrophie musculaire. — Analgésie. Thermo-anesthésie. — Conservation de la sensibilité tactile. — Scoliose.

Mme veuve X... 62 ans.

Bonne santé habituelle, mais caractère chagrin et tendances anciennes à l'hypochondrie. A été plusieurs fois soignée pour des éruptions eczémateuses, considérées comme arthritiques.

Le début de la maladie ne peut être précisé, il remonte au moins à 1881 ; car lorsque nous avons commencé à soigner Mme X... en 1882, elle disait avoir constaté un peu de faiblesse dans les mains depuis quelques mois, et présentait déjà une atrophie notable des membres supérieurs. Elle se préoccupait surtout à ce moment d'un certain degré d'affaiblissement général et surtout d'une *éruption pemphigoïde* très étendue, siégeant à la partie inférieure du dos, pour laquelle elle avait consulté plusieurs dermatologistes éminents, qui tous prescrivirent un traitement antisyphilitique, bien qu'il n'existât chez elle aucun antécédent ni aucun signe appréciable d'infection syphilitique. Cette médication ne fut suivie que d'une manière fort irrégulière ; néanmoins l'affection cutanée guérit en deux ou trois mois, laissant une vaste cicatrice brunâtre, visible encore actuellement (septembre 1889.)

Depuis cette époque, Mme X... eut à plusieurs reprises des poussées d'eczéma, dont l'une très intense en août 1887, qui disparurent sans qu'on eût institué un nouveau traitement mercuriel ou ioduré.

En dehors de ces manifestations cutanées, Mme X... a toujours joui d'une bonne santé depuis le début de sa maladie, bien qu'en raison de son hypochondrie, accrue sans doute par les infirmités causées par son atrophie musculaire, elle se plaignît toujours de divers malaises, et qu'elle affirmât perdre de plus en plus ses forces. L'appétit est resté bon, les digestions faciles, malgré une constipation, qui date de longues années; quant aux troubles dus

à sa maladie, ils sont restés limités aux membres primitivement atteints, et n'ont fait qu'insensiblement des progrès depuis l'époque où nous avons commencé à soigner Mme X...

État actuel:

Femme corpulente : ventre gros, poitrine et membres inférieurs chargés de graisse, ce qui fait ressortir l'atrophie des membres supérieurs.

Troubles de la motilité.

Atrophie considérable des deux mains, qui aurait commencé par les éminences hypothénar. La saillie des éminences thénar et hypothénar a presque complètement disparu : les interosseux sont très atrophiés. Les mains sont en griffe, les phalanges de tous les doigts fléchies les unes sur les autres ; tous les mouvements sont encore possibles, mais très imparfaits. La force musculaire est considérablement diminuée, Mme X... ne peut serrer un objet ; à grand'peine elle tient une fourchette, et n'arrive plus à couper sa viande.

Les muscles de l'avant-bras sont très atrophiés dans leurs segments inférieurs ; l'émaciation est peu accusée au niveau du coude et du bras, mais elle est assez prononcée au niveau des épaules surtout à gauche ; le mouvement d'élévation du membre supérieur est très gêné des deux côtés.

Dans tous ces muscles, l'excitabilité électrique est très diminuée ; il n'y a pas de réaction de dégénérescence.

Rien d'appréciable du côté des membres inférieurs ; cependant la malade se plaint depuis deux ans environ d'un certain degré de faiblesse dans les jambes et il lui arrive assez souvent de tomber, soit dans la rue, soit dans son appartement, sans que jamais d'ailleurs ces chutes aient amené de traumatisme sérieux.

Rien à signaler du côté des muscles, du tronc et de la tête.

Troubles de la sensibilité.

1° *Sensibilité au contact.* Elle est *intacte* partout, sauf le long de la colonne vertébrale, où elle est un peu émoussée.

2° *Sensibilité à la douleur.* Elle est totalement abolie sur toute l'étendue des membres supérieurs et dans la région cervico-dorsale du rachis, très diminuée dans la région lombaire du rachis, affaiblie au niveau des cuisses. L'application des pointes de feu le long du dos ne cause aucune douleur sauf au voisinage du coccyx. Il existe une zone d'hyperesthésie très accentuée à la base du thorax, au-dessous des deux seins, et une seconde zone moins prononcée dans l'hypochondre droit.

3° *Sensibilité à la température.* Elle est abolie aux deux membres supérieurs et le long du rachis, si bien que plusieurs fois

Mme X... s'est fait des brûlures étendues sur les bras et les mains, en maniant des objets très chauds, sans avoir notion de leur température. Elle est diminuée au niveau de l'abdomen des cuisses ; intacte ou à peu près dans le reste du corps.

Aucun trouble sensoriel.

Les réflexes rotuliens sont normalement conservés.

Depuis trois ans environ, la malade dit que sa tournure s'est déformée; il existe, en effet, une *scoliose* dorso-lombaire manifeste. Madame X... est très impressionnable au froid et au chaud; elle ressent souvent des bouffées de chaleur au visage ; elle est sujette à des transpirations abondantes, qui déterminent parfois des poussées d'intertrigo sous les seins et dans les aines. Elle se plaint souvent d'une sensation d'oppression et d'angoisse imputable sans doute en partie à son obésité et surtout à une légère affection cardiaque, très ancienne, car depuis de longues années les battements du cœur et du pouls présentent un peu d'irrégularité.

Enfin, depuis un an environ, elle accuse un phénomène qui l'affecte beaucoup: il lui arrive parfois d'éprouver de grandes difficultés dans la déglutition, comme si, dit-elle, son gosier était tout à coup paralysé.

Il n'y a aucun trouble psychique en dehors de la tendance hypochondriaque qui existait de tout temps chez elle.

Observation VI (*inédite*).

(Communiquée par notre collègue et ami Dutil.)

Atrophie musculaire progressive. — Troubles dissociés de la sensibilité. — Scoliose. — Aggravations et rémissions dans le cours de la maladie.

Le nommé Augustin Her...., âgé de 25 ans, est entré le 8 février 1887, à la Salpêtrière, salle Prus, service du professeur Charcot.

Antécédents héréditaires.

Père, vivant, bien portant; a commis des excès alcooliques à la suite de la mort de sa femme, c'est-à-dire après la naissance de notre malade; Her.... ne peut fournir aucun renseignement sur les collatéraux du côté paternel.

Mère, est encore vivante ; elle est *épileptique*. Les grands-parents, des oncles et tantes maternels sont vivants, très âgés et bien portants.

Antécédents personnels.

Dans l'enfance, bonne santé; jamais de convulsions, pas d'incontinence nocturne d'urine, pas de terreurs nocturnes. *Variole* à l'âge de 2 ans (?).

Vers l'âge de 12 ans, deux accès de somnambulisme : le malade s'est levé pendant la nuit, s'est habillé et est descendu au rez-de-chaussée de la maison qu'il habite, puis est tombé sans connaissance.

Jamais il n'aurait eu d'autres attaques nerveuses ; pas de vertiges.

A l'âge de 16 ans, il eut un gonflement du pied droit, indolore, sans rougeur; le pied était tombant, et, en marchant, la pointe effleurait le sol. Le malade crut à une entorse ; mais il ne se souvint pas que le pied eût tourné, ni qu'il eût fait une chute; d'après lui, cette affection articulaire serait survenue sans cause appréciable; elle a duré trois ou quatre mois, l'obligeant à marcher avec l'aide d'une canne; la guérison complète est survenue spontanément en une huitaine de jours.

A vingt ans, en faisant de la gymnastique, dans une chute il se fit une luxation de l'épaule, qui a été douloureuse, mais qui, après réduction, n'a plus eu de suites.

Histoire de la maladie actuelle.

Le début de la maladie remonte à quatre ou cinq ans, en 1885. A cette époque, il remarqua que sa colonne vertébrale commençait à se dévier ; et, en effet, cette même année, il se présenta au conseil de révision, et fut réformé à cause de la *scoliose*. A cette même époque aussi, il a commencé à ressentir des *douleurs* dans la nuque ; elles siégeaient dans la moitié droite de la nuque, et consistaient en élancements très vifs et en sensations de brûlure ; elles revenaient par accès qui duraient plusieurs heures, principalement le soir, entre cinq et huit heures. Indépendamment de ces douleurs de la nuque, le malade éprouvait de la lourdeur de tout le bras droit, et quelques douleurs sourdes dans le coude et la main du côté droit.

Cet état persista pendant trois ou quatre mois. C'est alors, au mois de juin 1885, que le malade remarqua que sa main droite commençait à s'atrophier. L'*atrophie* a débuté par l'éminence thénar, et le premier espace interosseux : la main s'est aplatie, l'avant-bras, le bras et l'épaule du côté droit ont été envahis successivement par l'atrophie. Sur ces entrefaites les douleurs avaient cessé.

Bientôt après, l'épaule, le bras, l'avant-bras et la main du côté gauche, se sont atrophiés assez rapidement, dans l'ordre que nous venons d'indiquer, d'après les renseignements fournis par le ma-

lade. Dans l'espace de quatre mois, de juin à octobre, les deux membres supérieurs étaient réduits à une impotence presque complète ; les doigts s'étaient infléchis vers la paume de la main et le malade, qui alors faisait les fonctions de garçon de recette, eut beaucoup de peine à continuer son état. Dès les premiers froids il ressentit de l'engourdissement dans ses mains. De plus, déjà à ce moment, le malade remarqua qu'il avait les jambes raides et qu'il ne pouvait plus courir.

Le 7 octobre 1885, en rentrant chez lui, le soir dans l'obscurité, il fit un faux pas dans l'escalier, tomba de la hauteur d'un étage, sans avoir perdu connaissance ; on le releva aussitôt et on constata que ses jambes étaient raides et en extension, que le bras gauche était étendu et raidi le long du corps, et que le bras droit était replié et raidi sur le devant de la poitrine. Cet état de raideur persista pendant plusieurs jours ; au bout de huit jours, il avait disparu, et le malade commença à pouvoir marcher et à se servir de ses mains pour s'alimenter.

A la suite de cet accident, il avait été transporté à l'Hôtel-Dieu, où il resta jusqu'au mois de juin 1886. Le malade se souvient qu'on a discuté le diagnostic : il a entendu parler d'atrophie musculaire du type Aran-Duchenne, de sclérose latérale amyotrophique. Comme traitement, on lui prescrivit des bains sulfureux, des douches et des pointes de feu. — Pendant son séjour à l'Hôtel-Dieu, le malade put marcher sans canne ; cependant les jambes étaient toujours raides et maladroites. Les membres supérieurs sont restés stationnaires, sauf le bras droit, qui est devenu plus faible et plus maigre.

Cet état a persisté sans modifications sensibles jusqu au mois de décembre 1888.

Entre temps, il entre à la Salpêtrière, où on porta le diagnostic de pachyméningite cervicale hypertrophique. Il ne peut plus marcher ; il est couché ou assis dans un fauteuil. Depuis un an, il a commencé à tousser et à se tuberculiser. Dans le courant de l'année 1889, le bras gauche a continué à s'atrophier, et actuellement, c'est le plus impotent.

Depuis trois ou quatre mois, il est constamment alité ; il est incapable de marcher, de se tenir debout. Il peut encore se servir de la main droite pour manger la soupe ; il ne peut couper son pain, ni porter son verre à la bouche.

Il est atteint de *tuberculose pulmonaire* au deuxième degré.

Etat actuel (Décembre 1889).

Attitude. Le malade, cachectique et pâle, a les épaules hautes, la tête portée en avant et enfoncée entre les épaules. Il est voûté

par suite d'une *cyphose* très prononcée, et a de plus une *scoliose*. occupant la partie supérieure de la région dorsale, et présentant une courbure dont la convexité est dirigée à gauche.

Motilité.

A) *Membres supérieurs*.

1° *droit*. Le malade peut encore étendre et fléchir le poignet, mais très péniblement; il peut fléchir l'avant bras de manière à porter la main à la bouche, écarter le coude du tronc sans atteindre l'horizontale. Tous les autres mouvements sont impossibles ou très limités : ainsi le malade ne peut ni étendre, ni accentuer la flexion de ses doigts ; il ne peut pas étendre l'avant-bras, ni porter la main derrière la tête. Cette impotence fonctionnelle paraît tenir à des rétractions, contractures et atrophies, que nous décrirons tout à l'heure.

2° *gauche*. L'impotence fonctionnelle est encore plus prononcée que du côté droit : il ne peut guère qu'élever l'épaule et fléchir l'avant-bras sur le bras, écarter légèrement le coude ; de ce côté le malade ne peut porter la main à la bouche. Le petit doigt et l'annulaire sont à peu près immobilisés dans la flexion ; le pouce, l'index et le médius peuvent seuls exécuter de légers mouvements d'extension et de flexion.

Les deux membres supérieurs sont très *atrophiés* : les éminences thénar et hypothénar ont disparu des deux côtés ; les gouttières interosseuses sont excavées ; les deux avant-bras sont à peu près également atrophiés, et l'atrophie porte aussi bien sur le groupe des fléchisseurs que sur celui des extenseurs. Au bras, le triceps est beaucoup plus atrophié que le biceps ; le deltoïde et les autres muscles de la ceinture scapulaire (sus et sous-épineux, pectoraux etc.) sont également très atrophiés ; à leur place, il existe une profonde excavation ; les omoplates restent bien appliquées contre le plan costal. Nulle part il n'y a pseudo-hypertrophie.

Les mains sont en griffe ; les phalanges sont étendues ou demi-fléchies, les phalangines et phalangettes fortement infléchies vers la paume de la main. L'avant-bras est en demi-flexion, dans une situation intermédiaire entre la pronation et la supination ; les bras, surtout le bras gauche, sont appliqués contre le tronc.

Le malade est fixé à peu près complètement dans cette attitude ; il y a un obstacle mécanique à l'extension des doigts ; les mouvements de l'épaule sont très limités.

Les *réflexes* sont totalement abolis aux membres supérieurs . — il y a des contractions fibrillaires dans les muscles du cou, du dos, des membres supérieurs, et de la face antérieure du thorax.

B). *Membres inférieurs.*

Ils sont amaigris, mais *non atrophiés*; la force musculaire est encore assez prononcée, et les membres résistent assez énergiquement aux mouvements de flexion et d'extension. Les mouvements provoqués sont difficiles et limités, car il y a paraplégie spasmo-

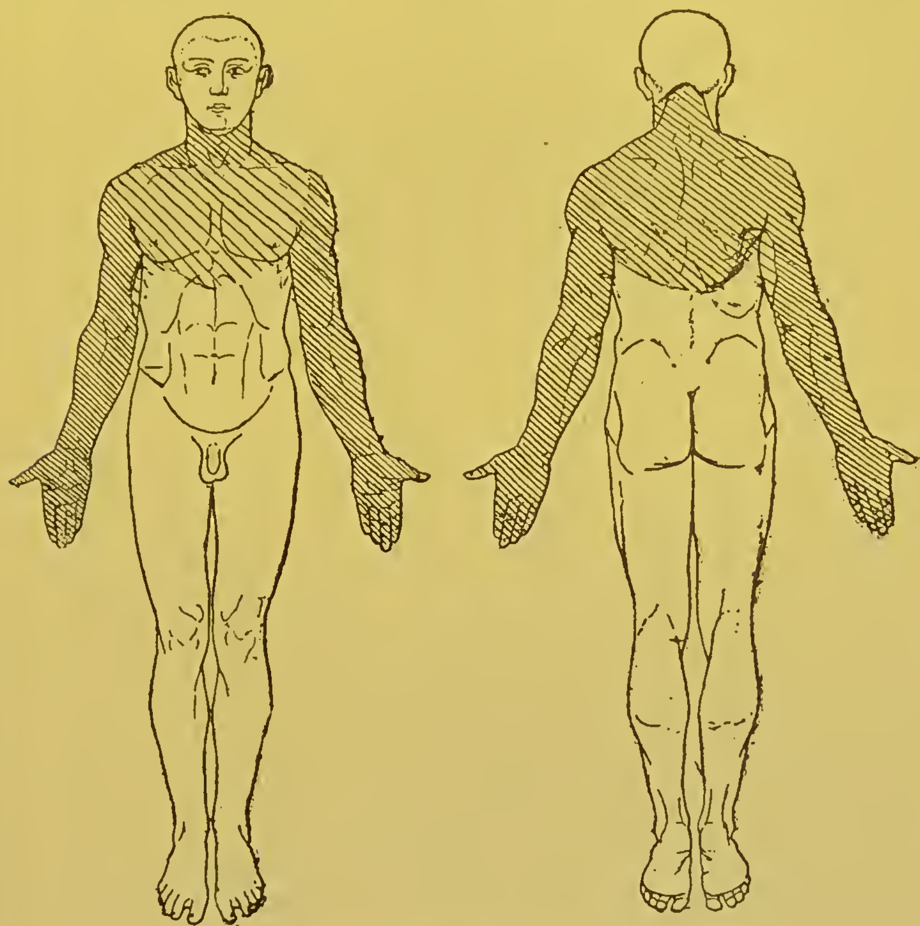


Fig. 8.
Topographie de l'analgésie.

dique, avec exagération des réflexes rotuliens et trépidation épileptoïde des deux côtés. Le malade est incapable de se tenir debout et de marcher. On constate aussi aux membres inférieurs des contractions fibrillaires.

A la *face*, il est aisé de constater l'intégrité de tous les muscles. La langue n'est pas déviée ; elle n'est pas atrophiée et se meut bien dans tous les sens.

Les *sphincters* ne sont pas touchés.

Sensibilité.

1° *Tact.* La sensibilité au contact est absolument indemne sur tout le tégument cutané ; les moindres attouchements sont bien perçus et bien localisés. Le sens musculaire est indemne, et le malade a conscience de toutes les positions que l'on donne à ses membres.

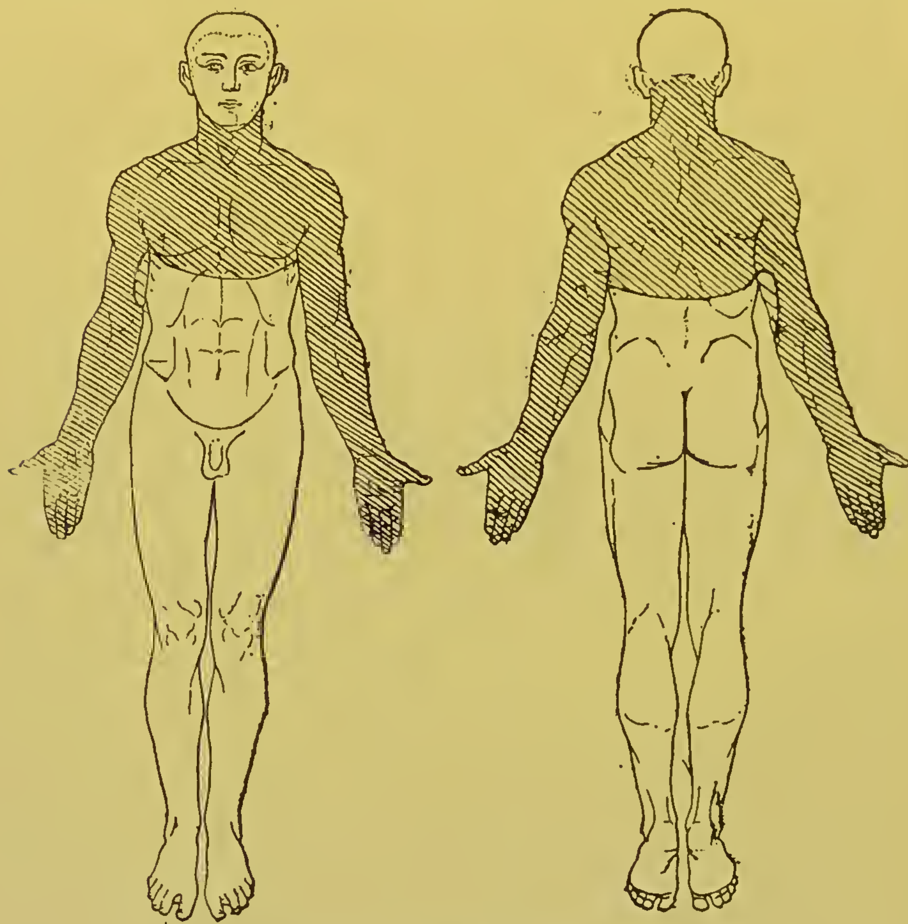


Fig. 9.
Topographie de la thermo-anesthésie (froid).

2° *Douleur.* Les piqûres, ainsi que les pincements violents, sont perçus comme contact et non comme douleur, dans les régions suivantes (V. *Fig.* 8) : les deux membres supérieurs, (moins une étroite bande occupant la face interne du bras droit, l'aisselle et la partie adjacente du thorax, où l'analgésie est incomplète), le cou, la nuque et le dos jusqu'au niveau d'une ligne horizontale passant au-dessous des omoplates.

Dans toutes ces parties, l'analgésie est complète. Il y a hypoalgésie dans la partie antérieure et supérieure de la poitrine jusqu'au niveau des seins environ.

Au-dessous de cette région, la sensibilité à la douleur est normale au tronc, aux membres inférieurs et à la face. Nulle part il n'y a hyperesthésie.

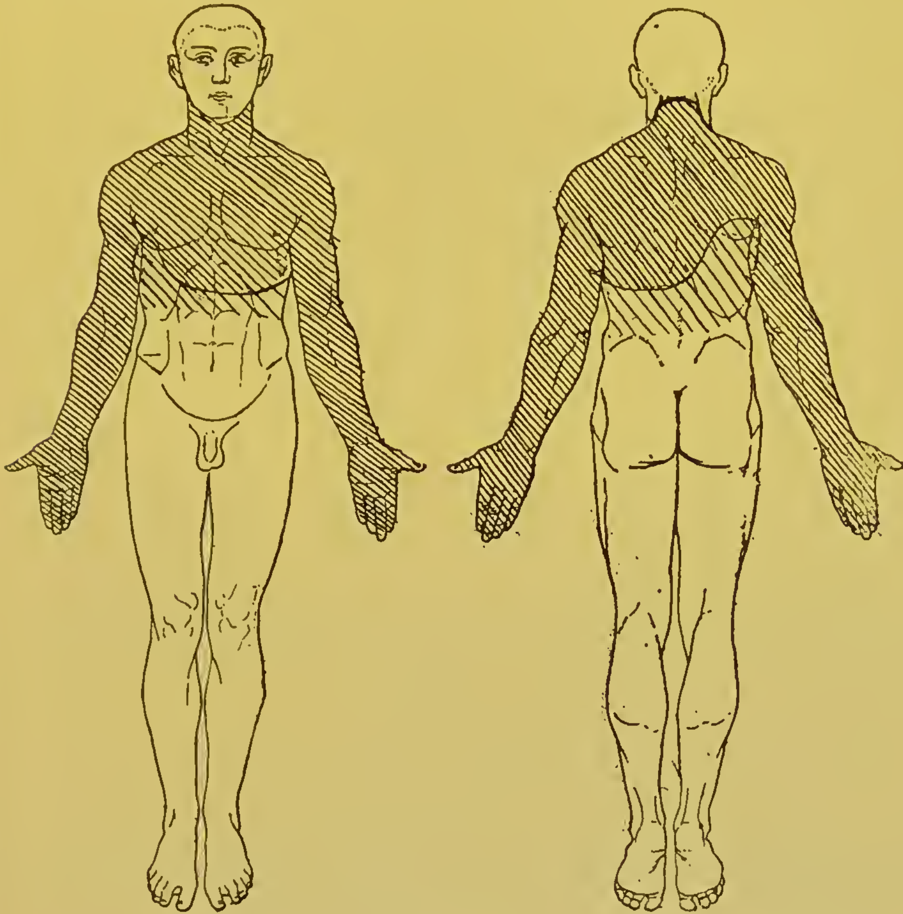


Fig. 10.
Topographie de la thermo-anesthésie (chaleur).

Les muqueuses buccale et linguale sont indemnes au point de vue de la sensibilité générale. La sensibilité cornéenne est intacte.

3° *Froid.* Un morceau de glace promené sur la peau du malade ne réveille aucune sensation thermique dans les régions suivantes : membres supérieurs, poitrine jusqu'au-dessous des seins, le dos jusque vers le milieu de la colonne dorsale (c'est-à-dire que la

partie insensible au froid est plus étendue que la région analgésique), le cou, la nuque et une partie du cuir chevelu (V. *Fig.* 9). On retrouve cependant pour le froid cette même bande située à la partie interne du bras jusqu'à l'aisselle, où le malade a une vague notion de froid. La sensibilité au froid est normale pour le reste du corps.

4° *Chaleur.* L'anesthésie pour une température de 95° est absolue aux membres supérieurs, au cou, à la poitrine, où elle est limitée par deux lignes obliques partant de l'aisselle et atteignant la ligne médiane à deux travers de doigt au-dessus de l'ombilic, à la nuque et dans le dos ; à ce niveau la limite est irrégulière (V. *Fig.* 10) et décrit à droite une encoche où le malade sent la température de 95°.

Mais si l'on explore la sensibilité thermique à 50°, le malade présente une veste complète et régulière de thermo-anesthésie, passant à deux travers de doigt au-dessus de l'ombilic.

Il est bien évident, dans ce cas, que les zones d'anesthésie au froid et à la chaleur ne se superposent pas exactement.

5° *Organes des sens.* L'ouïe, le goût, l'odorat, la vue, sont normaux.

Les pupilles sont égales, et les réflexes pupillaires normaux.

Pas de nystagmus. Pas de rétrécissement du champ visuel. Pas d'achromatopsie.

On ne trouve aucun trouble trophique, ni vaso-moteur, ni sudoral. Le malade n'a jamais eu ni panaris, ni affection phlegmoneuse. On ne trouve pas de cicatrices de brûlures anciennes.

Observation VII (inédite) (*Résumée*).

Atrophie musculaire.—Analgésie.— Thermo-anesthésie.— Cyphose.
(Communiquée par M. Gilbert, agrégé, médecin des hôpitaux).

Madame P..., âgée de 39 ans, venue à Paris en septembre 1889, pour voir l'Exposition, se présente à l'hôpital Necker le jour de la consultation de M. Rigal, remplacé par M. Gilbert. Elle devait partir le surlendemain pour son village, et l'on n'a pu recueillir sur elle que les quelques notes suivantes.

Antécédents héréditaires. — Le père est mort à l'âge de 75 ans. La mère est morte à 70 ans.

Un frère, actuellement âgé de 36 ans, est bien portant.

Antécédents personnels. — La malade a été réglée à 13 ans ; ses

régles sont encore régulières; elle est mariée et a eu deux enfants, qui tous deux sont bien portants et sans aucune manifestation nerveuse.

Début de la maladie. — Il y a 10 ou 12 ans la malade a ressenti des douleurs dans les jambes; ces douleurs, assez peu intenses, puisque la marche a toujours été possible, auraient persisté pendant deux mois. Depuis, elle n'a eu aucune autre maladie. Il y a un an, vers le mois de juillet ou août 1888, la malade s'est aperçue que tout le membre supérieur droit devenait plus lourd, ainsi que la main gauche. Cette parésie a augmenté progressivement sans s'accompagner d'aucune douleur, et l'état actuel ne s'est pas modifié depuis trois mois.

Etat actuel. — Les mains sont très volumineuses, il y a un développement considérable du tissu adipeux qui forme de véritables bourrelets au niveau des premières phalanges, surtout à l'index.

La *main gauche* présente une atrophie très marquée des muscles de l'éminence thénar, avec une parésie portant surtout sur les fléchisseurs des doigts. Le bras a conservé toute sa vigueur.

La *main droite* présente une parésie moins accentuée ; la flexion des doigts est facile, la pression plus forte qu'à gauche. Mais les mouvements du bras sont beaucoup plus difficiles que du côté gauche ; la malade ne peut pas porter le bras droit sur la tête, ni l'éloigner du corps pour le mettre dans la position horizontale. L'atrophie des muscles du bras droit, si elle existe, est masquée par l'adipose, et n'est pas sensible.

Les membres inférieurs sont indemnes ; les réflexes rotuliens sont normaux.

La face est également indemne.

La colonne vertébrale est incurvée en avant ; cette *cyphose* est régulière ; elle porte surtout sur la partie supérieure de la région dorsale ; il n'y a pas de gibbosité.

Pas de troubles de la parole.

Pas de douleurs dans les parties malades.

Pas d'hyperesthésie.

La *sensibilité tactile* est bien conservée.

La *sensibilité à la douleur* est abolie à tout le membre supérieur droit et à la main gauche. — Partout ailleurs elle est conservée.

La *sensibilité à la température* est à peu près abolie aux mêmes endroits; elle est, au moins, très diminuée.

La *sensibilité à la pression* est conservée.

Il n'y a aucun trouble des organes des sens.

Les pupilles sont égales ; il y a conservation du réflexe lumineux et du réflexe de l'accommodation.

Pas de troubles vaso-moteurs ni secrétoires.

Rien d'anormal du côté des autres appareils. Le teint est coloré, l'appétit est excellent ; les fonctions digestives s'exécutent très régulièrement ; en un mot, la santé générale est très bonne.

OBSERVATION VIII (*inédite*).

(Communiquée par notre collègue et ami Chipault.)

Troubles trophiques cutanés à forme de maux perforants. — Atrophie musculaire. — Anesthésie douloureuse et thermique. — Tremblement.

Le nommé Mar... (Auguste), âgé de 47 ans, entre le 10 octobre 1889, dans le service du professeur Trélat, à la Charité, salle Velpeau, lit n° 14 *bis*.

Les renseignements sur les antécédents héréditaires nous font absolument défaut; le malade n'a guère connu sa famille.

Comme antécédents personnels, nous relevons la fièvre typhoïde à l'âge de 17 ans, puis des fièvres intermittentes et la dysenterie en Algérie et au Tonkin. Le malade nie la syphilis, les excès alcooliques.

La maladie actuelle aurait débuté il y a 4 ans par l'atrophie musculaire de l'éminence hypothénar droite. Cette atrophie s'est accentuée assez rapidement ; il y a deux ans environ le malade a dû être licencié parce qu'il ne pouvait plus tenir son fusil. A cette époque, l'atrophie s'était étendue à l'éminence thénar et aux muscles de l'avant-bras ; en même temps débutait celle de la main gauche.

Les troubles de la sensibilité paraissent remonter à la même époque et avoir débuté par les membres inférieurs ; en effet, il y a quatre ans, un pieu s'enfonça dans la partie antérieure de la jambe droite déterminant une plaie profonde, sans que le malade eût ressenti la moindre douleur. En outre, on trouve aux pieds, et surtout aux mains, des cicatrices de brûlures remontant à des époques diverses et qui ont toutes été indolores.

Les troubles trophiques ne dateraient pas, d'après le malade, de plus d'une année.

Etat actuel.

Ce qui frappe ,lorsqu'on examine le malade, étendu dans son

lit et au repos, c'est l'atrophie des extrémités supérieures et les troubles trophiques des membres.

A) *Membres supérieurs.*

1° *Droit. L'atrophie* est surtout marquée à la main et à l'avant-bras droits. Il y a une véritable *main de singe* : les éminences thénar et hypothénar ont disparu ; à la face dorsale on voit saillir les métacarpiens et entre eux de profonds sillons longitudinaux dus à l'atrophie des interosseux. L'avant-bras est également très amaigri, manifestement atrophié ; cette atrophie cesse au niveau du coude et paraît surtout marquée à la partie interne.

2° *Gauche.* La main et l'avant-bras gauches reproduisent ce qu'étaient la main et l'avant-bras droits il y a un an ou deux L'éminence hypothénar est de ce côté complètement détruite ; mais l'éminence thénar paraît à peu près normale, les métacarpiens ne sont pas visibles à la face dorsale, et l'avant-bras ne paraît pas atteint. Il n'y a pas l'aspect de main de singe de ce côté.

Troubles trophiques.

Aux membres supérieurs il y a un certain nombre de troubles trophiques cutanés et des cicatrices de brûlures datant de différentes époques. La peau des doigts de la main droite est amincie, ridée longitudinalement, desséchée : cet aspect s'étendait jusqu'à mi-hauteur de la face dorsale de la main ; à la face palmaire il existe une cicatrice profonde au niveau de la première phalange du petit doigt.

A la main gauche, l'aspect de la peau des doigts est à peu près le même, mais moins marqué. La face palmaire est criblée de plaies siégeant au niveau des première et deuxième phalanges du pouce, de la première phalange de l'index, des seconde et troisième phalanges du médius, de la première phalange de l'annulaire ; il y a encore une plaie siègeant à la paume de la main au niveau de la tête du deuxième métacarpien.

La plupart de ces ulcérations sont consécutives à des brûlures non senties ; mais deux, au dire du malade, celle de la première phalange de l'index et celle de la deuxième phalange du médius, seraient *spontanées*. Elles ont, en effet, un aspect différent, sont circulaires et plus profondes, et présentent les véritables caractères du *mal perforant.*

B) *Membres inférieurs.*

Il n'y a pas *d'atrophie musculaire* appréciable à la vue du côté des membres inférieurs ; mais les *troubles trophiques* sont encore plus accentués ; ils ne remontent pas au-dessus du genou, mais restent limités à la jambe et au pied.

1° *Côté droit*. Au niveau de l'épine du tibia, il y a une ulcération due à un coup ; à la partie moyenne et antérieure de la jambe, sur la face interne du tibia, on constate une longue cicatrice, irrégulière, adhérente en partie à l'os ; enfin une troisième cicatrice due également à une plaie à la face antérieure de la région du cou-de-pied.

Le gros orteil, au niveau de la portion plantaire de son articulation phalango-phalanginienne présente un *mal perforant* type, spontané, pénétrant jusque dans l'articulation. Dystrophie unguéale caractérisée par une striation transversale à étages et une disparition de l'ongle du gros orteil. Tout le pied paraît raccourci dans le sens antéro-postérieur, empâté, sous une peau tendue, lisse et pigmentée. Les tissus sous-cutanés sont durs, sclérosés et il y a des lésions articulaires manifestes du tarse postérieur. Tous les orteils raccourcis et épaissis sont déviés. Le gros orteil est dévié en dehors au niveau de son articulation métatarsienne, où il existe un durillon situé à la partie interne ; les autres orteils sont déviés au niveau de leur articulation phalango-phalanginienne dans le sens vertical.

2° *Côté gauche*. Cicatrices de brûlures à la face antérieure du tibia ; même aspect du pied, mais ici tous les orteils sont déviés verticalement, et le petit orteil est presque complètement détruit, réduit à un moignon minime. A la face plantaire *mal perforant* superficiel, au niveau de la tête du premier métatarsien et de la pulpe du gros orteil. Cicatrices de maux perforants, un peu en arrière de la tête du premier métatarsien et au niveau des têtes des deuxième et troisième métatarsiens.

Motilité.

La force musculaire est très diminuée du côté de la main droite ; le malade a une grande difficulté à rapprocher le pouce des autres doigts et par conséquent à saisir des objets lourds ou très petits ; il a aussi de la peine à fléchir les doigts dans la main ; au contraire, l'extension est parfaite ; à l'état de repos, les doigts sont bien étendus et lorsqu'on fléchit les deux dernières phalanges sur la première, celle-ci repousse très bien la main qui veut les maintenir fléchies. Le poignet ne tombe pas, même lorsque le malade porte un objet dans sa main. La flexion du bras est forte et normale comme direction.

Les mêmes phénomènes existent du côté gauche, mais sont très atténués.

La marche est normale ; les mouvements du pied et de la jambe, ainsi que ceux des orteils s'exécutent normalement. L'empreinte de la marche n'a rien révélé de particulier.

Lorsque le malade est complètement étendu au repos, il n'a pas de tremblement ; mais si on le touche, surtout si l'attouchement est léger, le membre touché d'abord, puis les autres membres sont affectés d'un *tremblement* total à grandes oscillations perpendiculaires au plan du lit et assez fréquentes. Le tremble-

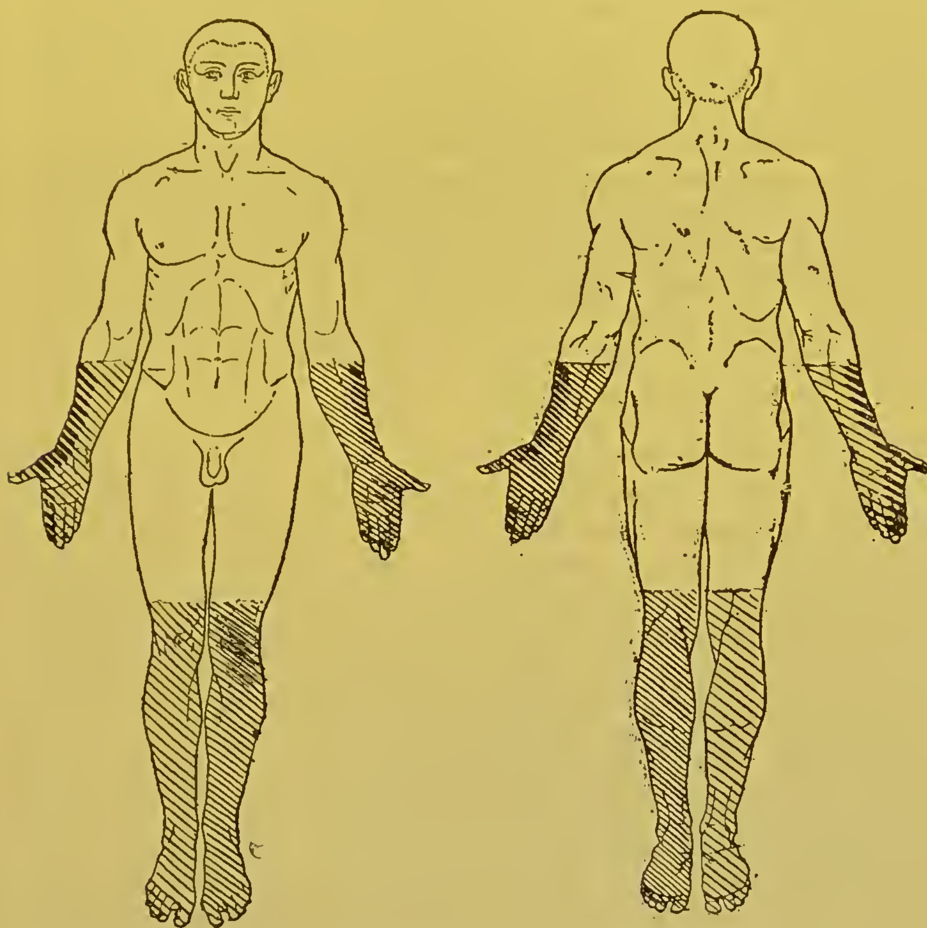


Fig. 11.
Topographie de l'analgésie et de la thermo-anesthésie.

ment survient plus vite et plus fort lorsqu'on a touché le membre supérieur droit. La marche ne détermine pas ce tremblement. Il cesse lorsqu'après avoir touché légèrement le malade, on le frappe assez vigoureusement. Lorsqu'il est assis sur le bord d'un siége élevé, le tremblement n'existe pas, et son début par un simple contact est alors très net. C'est ce tremblement qui a empêché de photographier le malade.

Les *réflexes tendineux* sont normaux.

Sensibilité.

L'examen des troubles de la sensibilité montre qu'ils s'étendent du côté des membres supérieurs jusqu'au-dessous du coude, et du côté des membres inférieurs jusqu'au-dessus des genoux; avec la même distribution ils sont plus accentués du côté gauche que du côté droit; de plus, aux membres supérieurs les troubles de la sensibilité sont plus manifestes du côté externe de l'avant-bras que du côté interne. (V. *Fig.* 11.)

La *sensibilité au contact*, dans ces régions, est *absolument conservée*, et même exagérée à l'avant-bras droit; le chatouillement très léger et superficiel est des plus désagréables au malade, de même que le frôlement des poils de la région. A la main et à l'avant-bras gauches, aux membres inférieurs, dans les limites indiquées, la sensibilité au tact est normalement conservée et non exagérée. Il en résulte que le malade sent très bien le sol quand il marche et les objets qu'il prend.

La *sensibilité à la douleur* est, au contraire, *totalement abolie* dans les zones que nous avons indiquées; la piqûre profonde d'une épingle ne révèle aucune douleur. L'analgésie existe depuis plusieurs années, nous avons, en effet, décrit des cicatrices de plaies survenues sans douleur et toutes indolores.

La *thermo-anesthésie* existe également, de la façon la plus nette, dans les mêmes régions; elle remonte également à une époque assez éloignée; le malade s'est brûlé nombre de fois sans le savoir; il porte des cicatrices de brûlures; des pointes de feu, qu'on lui avait appliquées sur le cou-de-pied droit, pendant qu'il était au régiment, ont été senties comme simple contact.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité du côté des bras, des cuisses, du tronc, de la face.

Il n'y a pas le moindre *trouble sensoriel.* La vision est normale. Le malade présente de l'ectropion de la paupière inférieure de l'œil gauche.

Pas de phénomèmes cérébraux.

Pas de *troubles sphinctériens*, ni vésicaux, ni rectaux.

Observation IX.

Atrophie musculaire. — Analgésie. — Thermo-anesthésie. — Scoliose. — Troubles trophiques cutanés. — Inégalité pupillaire. — Nystagmus.

Par M. Gilles de la Tourette. (Nouvelle iconographie de la Salpêtrière. T. II, n° 6, 1889).

Schwei... 51 ans, marchand de programmes à l'Odéon.

Entré à l'hospice de la Salpêtrière, salle Bouvier en juin 1889

Antécédents héréditaires. — Pas d'hérédité nerveuse.

Antécédents personnels. — Rougeole et scarlatine en bas âge. Fièvre typhoïde vers 6 à 7 ans. A l'âge de 15 ans eczéma généralisé qui dura trois à quatre mois.

C'est à l'âge de 19 ans qu'il s'est aperçu de l'atrophie des muscles de l'éminence hypothénar et des interosseux du côté gauche et plus tard de l'avant-bras gauche avec secousses fibrillaires mais sans douleurs dans les régions des muscles en voie d'atrophie.

Un an plus tard, il a commencé à ressentir des douleurs fulgurantes dans la jambe gauche. Actuellement encore ces douleurs reviennent de temps en temps. La maladie resta stationnaire pendant dix ans.

En 1868, il entra dans le service de Monneret, à l'hôpital Necker, où il fut examiné par Duchenne (de Boulogne) qui porta le diagnostic « d'atrophie musculaire progressive ».

Dans l'intervalle (vers l'âge de 25 ans environ), la colonne vertébrale s'est déviée vers la gauche (scoliose à convexité regardant à gauche). Le malade se rappelle bien que c'est à cet âge que sa mère lui fit remarquer l'attitude vicieuse de ses épaules.

Vers 30 ans, la main droite est envahie de la même façon que la main gauche. L'atrophie ne progresse qu'avec une lenteur extrême, de sorte que l'impotence n'est à son maximum qu'à 40 ans. Elle est restée stationnaire depuis.

Dans ces dernières 10 à 15 années le malade souffre de temps en temps d'une névralgie faciale gauche ; la douleur s'irradie parfois vers le cœur. De plus, depuis 4 à 5 ans, sont survenues, dans les muscles, des contractures douloureuses.

Le malade prétend avoir eu pendant six mois, à l'âge de 33 ans, une sensation de boule avec constriction à la gorge, étouffement et sensation de déchirement dans l'intérieur du crâne. Les crises

revenaient à peu près tous les deux jours. Elles n'ont pas reparu depuis.

A part cette atrophie musculaire et les autres symptômes que nous venons de décrire, le malade se porte très bien. Les organes thoraciques et abdominaux fonctionnent normalement, l'appétit sexuel persiste.

Etat actuel.

Atrophie très marquée des éminences thénar et hypothénar du côté gauche. Main en griffe. Atrophie moins marquée de l'avant-bras du même côté où existent encore quelques mouvements de pronation et de supination.

Biceps très amaigri. Deltoïde et muscles de la ceinture scapulaire très diminués de volume, mais fonctionnant encore.

Main droite de prédicateur, moins atrophiée que la gauche. Rétraction fibreuse des trois derniers doigts qui les maintient en flexion et les empêche de s'étendre. Il existe là quelques mouvements de flexion complètement abolis du côté opposé.

Secousses fibrillaires dans tous les muscles du corps.

Douleurs vives dans le talon droit survenant d'une manière intermittente.

L'atrophie ne porte pas sur les muscles des membres inférieurs.

Réflexes des membres supérieurs normaux. — Réflexes rotuliens très exagérés des deux côtés, mais sans phénomène du pied, la marche est très suffisante ; toutefois les pieds se détachent un peu difficilement du sol.

Divers modes de la sensibilité. — On note au niveau de la face palmaire du pouce et de l'index droits deux escharres produites par la brûlure non perçue de la cigarette. Ces escharres tombent tous les mois. *Elles existent depuis l'âge de* 17 *ans.*

Sensibilité à la douleur. — Aux membres supérieurs elle est symétriquement abolie jusqu'à deux travers de doigt au-dessous du coude.

Plaque d'anesthésie comprenant l'espace interscapulaire, la nuque et la face postérieure de la tête.

Membres inférieurs. — Hyperesthésie s'arrêtant des deux côtés au niveau du cou-de-pied.— La sensibilité aux pieds est normale.

La sensibilité à la douleur est normale sur le reste du corps.

Sur les parties sensibles il se produit, au niveau des piqûres, une sorte d'ampoule assez analogue à celle produite par une piqûre de puce ; ce phénomène n'a pas lieu au niveau des parties anesthésiées.

Le malade porte sur l'avant-bras droit une cicatrice demi-circulaire produite par la constriction d'un lien de caoutchouc des-

tiné à retenir la manche de la chemise. Le malade, qui se dépouillait rarement de sa chemise et d'un gilet de laine qui la recouvrait, n'a remarqué la production d'une plaie, que lorsque déjà le lien de caoutchouc avait assez profondément pénétré dans les tissus.

Sensibilité tactile. — Conservée d'une façon générale. Toutefois le toucher est plus obtus au niveau des parties insensibles des mains et des avant-bras et dans une zone limitée : en haut par une ligne horizontale passant par l'ombilic, sur la ligne médiane par la ligne blanche, en dehors par le bord externe du flanc droit et du bord externe de la cuisse et en bas et à droite par le genou droit ; les bourses et la verge du même côté ne sont pas comprises dans cette zone.

Dans cette dernière région (ombilic — face antérieure de la cuisse droite) les sensations tactiles sont plutôt perverties qu'abolies.

Sensibilité au froid (glace). — *Membres supérieurs* : complètement abolie jusqu'au niveau des coudes ; diminuée jusqu'au moignon de l'épaule. — *Tronc* : normale. — *Membres inférieurs* : hyperesthésie.

Sensibilité à la chaleur. — *Main et avant-bras gauches* : thermo-anesthésie à 100° et au-dessous. — *Main et avant-bras droits* : abolie à 90° et au-dessous. — *Bras gauche et droit* (jusqu'au moignon de l'épaule) : abolie à 75° et au-dessous. — Conservée pour le reste du corps et hyperesthésie au niveau des membres inférieurs.

Sens musculaire : aboli : le malade perd ses jambes dans le lit.

Examen des yeux (17 juillet 1889).

Pupilles inégales (plus petite à gauche). — Nystagmus très prononcé. — Réflexe pupillaire plus faible à gauche. — Paupière supérieure gauche ne se relève pas aussi bien que la droite ; étroitesse de l'ouverture palpébrale. — Globe de l'œil gauche rétracté dans l'orbite.

Les autres sens spéciaux sont intacts.

Examen électrique (fait par M. Vigouroux, le 16 juillet 1889).

Les interosseux ne répondent ni au courant faradique, ni au courant galvanique. D'une manière générale, les muscles plus ou moins conservés répondent normalement à l'excitation électrique.

Observation X.

Paralysie atrophique des membres supérieurs (type Aran-Duchenne). — Scoliose. — Intégrité de la sensibilité tactile sur toute la surface du corps. — Analgésie marquée. — Thermo-anesthésie. — Intégrité des sens spéciaux. — Gonflement léger des extrémités inférieures du radius et du cubitus. — Exostose du cubital gauche. — Marche extrêmement lente de l'affection.

Par M. Déjerine, agrégé, médecin des hôpitaux. (Société médicale des hôpitaux Séance du 22 février 1889.)

Le nommé G... (Frédéric), âgé de soixante-quatre ans, à Bicêtre depuis 1868, entre le 12 février 1888 à l'infirmerie, dans le service du docteur Déjérine, salle Bichat, lit n° 6.

Antécédents héréditaires. — Le malade est né à Paris ; son père et sa mère sont nés en Picardie. Père mort à soixante-six ans d'un eczéma? Mère morte à cinquante-sept ans du choléra. Huit enfants dans la famille : deux morts en bas âge ; trois encore sur vivants. Pas trace d'atrophie musculaire dans les ascendants et collatéraux du malade.

Pas de maladies nerveuses dans la famille.

Antécédents personnels. — Rougeole vers l'âge de huit ans. Pas d'autres maladies. Pas de maladies vénériennes. En 1848, à l'âge de vingt-quatre ans, douleurs violentes dans la tête, ayant duré plus d'une année. En 1849, début de l'affection par de la faiblesse des bras ; il alla consulter Louis à l'Hôtel-Dieu, où il fit un séjour de deux mois (traité par la noix vomique), puis à la Charité, chez Briquet, enfin chez Horteloup. — Il fut examiné à cette époque (1852) par Duchenne (de Boulogne), soit dans ces derniers services, soit à sa clinique. Au bout de deux ans (1852) il ne pouvait presque plus travailler.

A partir de cette époque, l'affection paraît rester stationnaire pendant vingt ans, en tous cas si elle a progressé c est d'une façon très lente.

Depuis son entrée à Bicêtre (à quarante-quatre ans), l'affection a un peu progressé. Elle semble surtout avoir subi une aggravation, après deux ans de séjour à Bicêtre, car le malade, qui pouvait jusqu'alors se servir de ses mains pour couper son pain et pour manger, a remarqué qu'à partir de l'âge de cinquante ans cela lui était plus difficile. Jamais il n'a éprouvé de douleurs dans les membres inférieurs, la poitrine ou la nuque.

Etat actuel (janvier 1888). — Homme de petite taille, paraissant bien portant et présentant les déformations suivantes : Le malade est très voûté, la colonne cervicale et dorsale supérieure sont fortement incurvées en avant, la tête est enfoncée entre les épaules, le menton fortement rapproché du sternum. — Les moignons des deux épaules sont portés en avant, et contribuent à donner à la partie supérieure de la poitrine une forme de carène, déformation qui est due bien plus à une saillie en avant des épaules et des clavicules, qu'à un enfoncement véritable du sternum. Les creux sus-claviculaires sont très profonds surtout à gauche. Les régions mammaires envahies par la graisse simulent des seins de femme. A la région postérieure du tronc, entre la courbure exagérée et générale de la colonne cervico-dorsale, il existe une saillie très prononcée des dernières vertèbres cervicales, sans gibbosité toutefois. Scoliose de la colonne dorsale, à convexité latérale droite, s'accompagnant d'une déformation latérale du thorax qui bombe arrière dans sa moitié droite postérieure.

Topographie de l'atrophie. — L'atrophie paraît de prime abord moins prononcée qu'elle n'est en réalité, masquée qu'elle est par une adipose sous-cutanée assez notable.

Les *deltoïdes* sont diminués de volume surtout à gauche, leur segment postérieur est plus pris que les autres. Les *sus et sous-épineux* sont diminués de volume surtout à gauche. L'angle supérieur de l'omoplate remonté des deux côtés vient faire saillie à la partie postérieure du triangle sus-claviculaire. Les *grands pectoraux,* si l'on ne tient compte que du volume de la région, paraissent peu touchés; ils sont en réalité très atrophiés, et la palpation permet de constater qu'il existe surtout de l'adipose. Le *biceps* et le *triceps droits* sont fortement atrophiés et ont une force peu considérable.

A l'avant-bras droit, le groupe externe est notablement diminué, le *long supinateur* est réduit de volume, les *radiaux* également. Il en est de même du groupe cubital (*fléchisseurs*), qui est très réduit. Les *extenseurs* sont relativement conservés.

La main droite n'est pas déformée, pas de griffe, toutefois légère inclinaison de la main sur le bord cubital. Le pouce, dont la première phalange est en hyperextension sur le métacarpien, est rapproché du deuxième métacarpien, sans main simienne toutefois. L'éminence *thénar*, en particulier le *court abducteur*, est notablement diminuée de volume. Les *interosseux* et l'éminence *hypothénar* ne paraissent pas atrophiés.

Sur le cubital, à la réunion du tiers supérieur avec les deux

tiers inférieurs, hyperostose du volume d'un œuf de pigeon à grand axe longitudinal, existant depuis l'année 1852, et diagnostiquée non syphilitique par Ricord.

Motilité du membre supérieur droit. — L'abduction et l élévation du bras sont très faibles; le malade ne peut porter la main sur sa tête, mais il peut porter le pouce à sa bouche. L'extension, la flexion de l'avant-bras se font d'une façon limitée ; quant à la flexion des doigts sur la paume de la main, elle est absolument impossible. L'index seul exécute un mouvement de flexion des phalangines et phalangettes sur la première phalange. Ceci explique pourquoi il n'y a pas de griffe, et pourquoi à l'état de repos les doigts du malade sont toujours dans l'extension. Les mouvements des interosseux sont en partie conservés. L'extension des deux dernières phalanges est possible, mais les mouvements d'ab. et d'adduction sont très limités.

Membre supérieur gauche. — L'abduction, l'élévation, la rotation, s'exécutent faiblement comme à droite ; l'adduction, au contraire (*grand pectoral*), se fait très bien et avec assez de force des deux côtés. Le *biceps*, le *triceps* sont notablement moins pris qu'à droite, le *long supinateur* est aussi atrophié qu'à droite, les *radiaux* moins. Le groupe cubital (*fléchisseurs*) un peu plus atrophié qu'à droite. Les *extenseurs* sont assez conservés.

La main présente la même attitude qu'à droite ; toutefois l'apparence simienne est beaucoup plus accentuée, le pouce est sur le même plan que les autres métacarpiens; l'atrophie porte sur tous les muscles de l'éminence *thénar*. L'*adducteur* est toutefois un peu moins pris que les autres. L'*hypothénar* est diminué de volume. Les *interosseux* paraissent peu touchés; il n'y a pas de griffe.

Les phalanges des doigts, principalement la première phalange de l'index des deux côtés, sont un peu augmentées de volume. L'articulation phalango-phalanginienne de l'index gauche, présente une augmentation de volume des surfaces articulaires, avec possibilité d'hyperextension, comme s'il y avait altération de la surface articulaire.

La force musculaire du *biceps* et du *triceps* est assez grande. L'extension du poignet et des doigts se fait assez bien (conservation des *extenseurs* et des *interosseux*), la flexion du pouce et des deux premiers doigts est absolument impossible, le malade ne peut leur imprimer le moindre mouvement sur la paume de la main, il peut au contraire fléchir les deuxième et troisième dhalanges des deux derniers doigts.

Les *trapèzes* sont diminués de volume, le malade peut cependant

élever les épaules. Le *sus* et le *sous-épineux* gauches sont plus atrophiés qu'à droite. Lorsqu'on tient élevé en avant les deux bras du malade, l'omoplate gauche se tient écartée du tronc (atrophie du *rhomboïde*) ; rien de semblable à droite.

Contractions fibrillaires très nettes, dès que le malade est

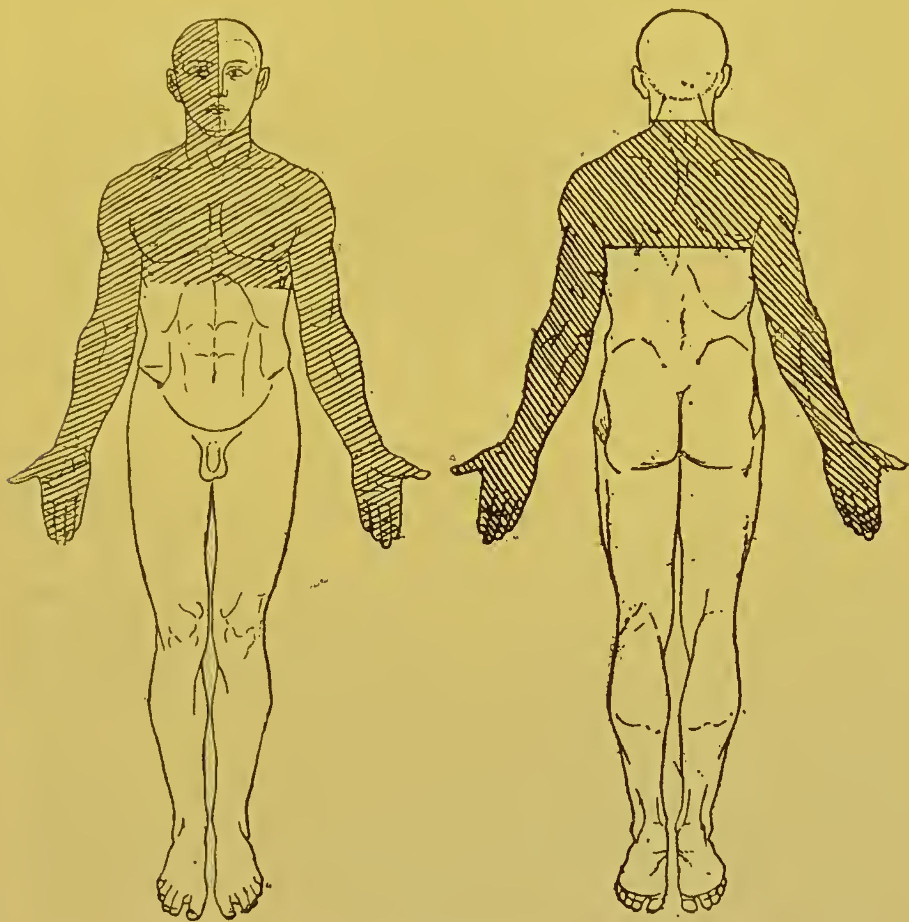


Fig. 12.
Topographie de l'analgésie et de la thermo-anesthésie.

exposé à l'air, dans le *deltoïde*, le *triceps* et le *biceps* des deux côtés. Conservation du sens musculaire et de la notion de position des membres. Pas de réflexe olécranien. Pas de signe de Romberg.

Face. — Intégrité complète comme motilité, expression de la physionomie, etc. Les pupilles sont normales et réagissent à la lumière et à l'accommodation. Langue, voûte du palais, masti-

cateurs normaux ; les mouvements de diduction sont seuls un peu difficiles.

Membres inférieurs. — Pas trace d'atrophie musculaire, pas de contracture, le malade marche facilement comme à l'état normal. Force musculaire très développée. Réflexe patellaire très exagéré ; à droite, tendance à la production du phénomène du pied. Pas de contractions fibrillaires dans les muscles des jambes. Réflexes plantaires normaux.

Sensibilité. — Tout au début de son affection, en 1848, le malade avait remarqué que sa sensibilité était troublée. A cette époque, il était garde national mobile ; il lui arriva souvent, en portant des gamelles de bouillon très chaudes, d'avoir des phlyctènes de brûlure dans les mains, sans s'en rendre compte. Il présente aujourd'hui les mêmes troubles de la sensibilité qu'à cette époque, et il assure qu'ils n'ont augmenté que d'une façon fort minime.

Sensibilité tactile, absolument normale au tronc, à la face, aux membres supérieurs.

Sensibilité à la douleur altérée au niveau des *mains, avant-bras, bras, épaules, partie supérieure du tronc en avant et en arrière,* jusqu'à une ligne circulaire passant au-dessous des mamelons. Dans toute cette étendue (voy. *fig.* 12.), la sensibilité à la douleur est très altérée : une piqûre d'épingle même intense n'est pas perçue en tant que douleur, il semble au malade qu'on le touche ; tout au plus, parfois, peut-il dire qu'on le pique. On peut traverser la peau dans la région correspondante, sans que le malade accuse de douleur.

A la *face,* la sensibilité tactile est normale, mais il existe de *l'analgésie* de toute la moitié droite de la tête. Lorsqu'on promène une pointe d'aiguille de droite à gauche, le malade accuse une sensation de douleur dès que l'on approche de la ligne médiane. Pas de retard dans la transmission.

Sensibilité thermique très altérée. En touchant avec un flacon rempli de glace différentes parties du corps, on observe les particularités suivantes : sur toute la peau de la face, de la nuque, du cou, des membres supérieurs, épaules, bras, avant-bras, mains, faces (palmaire et dorsale), c'est à peine si le malade accuse une sensation de froid. Par contre, les membres inférieurs, tout l'abdomen et toute la partie du tronc, située au-dessus d'une ligne circulaire passant par les mamelons, sont sensibles au froid comme à l'état normal.

Les troubles de la *sensibilité à la chaleur sont très prononcés dans ces mêmes régions.* Le malade ne fait pas la différence de

la température entre 30 et 50 degrés, tout lui paraît également froid. Dans la moitié gauche de la face seulement la sensibilité à la chaleur est conservée et une différence de température (35 degrés — 44 degrés) est nettement perçue.

En employant une eau à 85 degrés et en appliquant la bouteille à l'extrémité des doigts, le malade accuse au bout de quelques secondes une sensation de chaleur assez vive. Mais sur tout le reste de l'étendue de la surface cutanée précédemment mentionnée, l'eau à 85 degrés maintenue sur la peau, aussi longtemps que l'on veut, ne produit aucune sensation de chaleur.

En d'autres termes, à part l'extrémité des doigts et un peu la paume de la main, le malade n'accuse qu'une sensation de contact, quelle que soit l'élévation de la température de l'eau appliquée sur la peau du malade dans les régions ombrées du *schéma*. C'est à peine si une application d'eau à 85 degrés produit à la longue une sensation de chaleur du reste fort supportable. On comprend donc aisément que le malade puisse se brûler sans en avoir conscience.

Le malade ne présente pas de troubles trophiques cutanés, à part un état lisse de la peau des doigts. Les ongles sont intacts, mais les doigts présentent un peu l'aspect en massue. Les bras et les avant-bras se cyanosent peu au contact de l'air. En injectant sous la peau du bras droit 2 centigrammes de pilocarpine, la sueur ne se produit qu'au bout de douze minutes, et elle est beaucoup plus abondante dans les points correspondants aux zones d'analgésie et de thermo-anesthésie que sur les autres points du corps.

Il existe une perte complète de la contractilité électrique, faradique et galvanique des muscles de la main et des fléchisseurs des doigts, du sous-épineux et du grand pectoral avec réaction de dégénérescence dans les muscles trapèze et deltoïde droits. La sensibilité électrique est très diminuée.

Observation XI (*Résumée*).

Atrophie musculaire des membres supérieurs. — Troubles dissociés de la sensibilité. — Paraplégie spasmodique. — Mort. — Autopsie. — Syringomyélie.

Kahler (Prager medicinische Wochenschrift, n° 6, 1888.)

Le nommé Bu... (David), âgé de quarante-six ans, présentait les symptômes de la sclérose latérale amyotrophique: cette maladie

avait évolué en quelques années sans s'accompagner de phénomènes douloureux; puis au bout d'un certain temps des sensations de brûlure et toutes sortes de paresthésies vinrent se surajouter au premier tableau elinique. Les extrémités supérieures devinrent plus faibles et s'atrophièrent; puis survint une paralysie spasmodique des membres inférieurs. L'atrophie musculaire des membres supérieurs s'accentua; et les museles atteints étaient le siège de contraetions fibrillaires. En même temps, on peut constater aux membres supérieurs et au tronc de la façon la plus nette la dissociation caractéristique des troubles de la sensibilité : par endroits même il y eut anesthésie totale. Le malade mourut complètement paraplégique avec des troubles sphinctériens et des eschares.

Autopsie. Les ventricules cérébraux sont dilatés : leur épendyme est épaissi.

L'examen de la moelle permet de constater dans la moelle cervicale et la partie supérieure de la moelle dorsale une dilatation notable du canal central : elle devenait moindre dans la partie inférieure de la moelle dorsale; le canal central redevenait normal dans la moelle lombaire.

Les méninges présentent un aspect trouble dans la moitié supérieure de la moelle.

Dans la région cervicale, les cordons postérieurs, la partie postérieure des cordons latéraux et une faible partie des cordons antérieurs sont conservés: le reste de la substance blanche, ainsi que toute la substance grise, a totalement disparu : à cette place se trouve une vaste cavité, qui diminue graduellement à mesure que l'on pratique des coupes sur les régions inférieures de la moelle; en même temps réapparaissent la substance blanehe et la substance grise. Dégénérescence grise dans les cordons blanes de la moelle dorsale.

Le canal central dilaté est tapissé par une membrane lisse.

Observation XII (*Résumée*).

Atrophie musculaire des membres supérieurs. — Thermo-anesthésie partielle. — Troubles trophiques cutanés. — Cicatrices chéloïdales.

Kahler (Prager medicinische Wochenschrift, n° 6. 1888)

Un homme de vingt-six ans, de très bonne constitution, sans antécédents héréditaires nerveux, sans maladies antérieures,

reçut, il y a cinq ans, des coups de couteau dans l'épaule droite; les plaies suppurèrent, mais guérirent en laissant des cicatrices lisses. Depuis trois ans, sans cause appréciable, le malade se plaint de faiblesse et d'amaigrissement de la main et de l'avant-bras gauches. L'auriculaire et l'annulaire d'abord, puis le médius et l'index, enfin le pouce exécutèrent avec difficulté les divers mouvements. Six mois plus tard les mêmes phénomènes se montrèrent du côté droit : le malade devint impotent. La paralysie se développa sans douleur ; mais le malade accusa une sensation de froid et des fourmillements dans les membres supérieurs. Depuis un an légère diminution de la sensibilité tactile, sauf aux deux pouces et à l'index droit.

Quelques phlyctènes et accidents phlegmoneux à la face palmaire de deux doigts : il persista une ulcération rebelle à la cicatrisation. La flexion des doigts s'accentua encore par la rétraction cicatricielle.

Il y a cinq mois, affection prurigineuse; puis nouvelles altérations de la peau, se traduisant par des taches rouges, survenant dans le dos, aux épaules et aux bras, se couvrant de vésicules remplies d'un liquide clair ; puis les vésicules se rompaient et laissaient à leur place des plaies ulcéreuses, qui suppuraient pendant plusieurs mois.

Actuellement le malade présente une série de cicatrices de dimensions très variables, les unes blanches, les autres pigmentées : les plus grandes ont à peu près les dimensions de la paume de la main : elles siègent aux épaules, et à la partie supérieure du bras gauche : elles sont recouvertes d'une couche d'épiderme ridé, et sont traversées en divers sens par des élevures rougeâtres ou violacées, présentant tous les caractères des *chéloïdes*.

En outre, on trouve une *atrophie musculaire* considérable de tout le membre supérieur gauche ; son périmètre mesure un à deux centimètres de moins que celui de la partie correspondante du côté droit. A la main gauche, l'atrophie est totale, et on a la main de singe avec griffe ; les muscles ont complètement perdu l'excitabilité électrique.

A droite, l'atrophie de la main est beaucoup moins prononcée ; le mouvement d'opposition du pouce, la flexion de l'index, s'exécutent encore, quoique incomplètement. L'excitabilité électrique des muscles est diminuée, non abolie.

La force musculaire est notablement amoindrie, surtout à gauche. Contractions fibrillaires. — Abolition des réflexes tendineux des membres supérieurs.

Quant à l'examen de la *sensibilité,* il a permis de constater une légère *thermo-anesthésie* de la main gauche et de la moitié inférieure de l'avant-bras gauche. Pas d'analgésie ; pas d'anesthésie au contact. Intégrité du sens musculaire.

Enfin on remarque une étroitesse de la fente palpébrale, surtout gauche, avec rétraction du globe oculaire ; la pupille gauche est plus dilatée que la droite ; mais des deux côtés, la pupille réagit bien à la lumière.

Comme symptômes négatifs : intégrité du tronc et des membres inférieurs ; réflexes rotuliens bien conservés ; pas de phénomène du pied. — Rien à la colonne vertébrale. Aucun phénomène cérébral. — Les réflexes abdominaux et crémastériens sont normaux. — Pas de troubles de la sécrétion sudorale ; mais quelques troubles vaso-moteurs, consistant en une rougeur persistante à la suite d'irriation mécanique de la peau des membres supérieurs.

Observation XIII (*Résumée.*)

Paraplégie cervicale avec troubles de la sensibilité. — Analgésie. — Thermo-anesthésie. — Cyphose.

Kahler (Prager medicinische Wochenschrift 1882.)

L., tisseur, âgé de 32 ans, entre à l'hôpital en 1876. Rien à signaler dans ses antécédents héréditaires ou personnels.

Début de l'affection. — Deux ans avant son entrée, il a commencé à ressentir des fourmillements et une diminution de la force musculaire dans le membre supérieur *gauche.*

Bientôt l'amaigrissement et l'affaiblissement gagnent le bras et l'avant-bras.

Un an plus tard, survint une flexion permanente de l'avant-bras et des doigts, accompagnée d'un certain degré de roideur dans la jambe gauche.

Pas de phénomènes douloureux.

Examen du malade en décembre 1876.

Pas de déviation de la colonne vertébrale qui en aucun point n'est douloureuse à la percussion.

L'épaule *gauche* est plus élevée que celle du côté opposé, le bras accolé au tronc, le coude dans la demi-flexion, la main fléchie en abduction légère, les doigts sont en flexion croissante à partir de l'index. Les muscles brachiaux et thoraco-brachiaux sont durs et contractés.

Les mouvements volontaires du coude sont possibles, quoique lents et difficiles ; à l'épaule, les mouvements provoqués s'exécutent dès que l'on a vaincu la résistance des muscles.

L'extension et l'adduction de la main sont impossibles, l'extension provoquée des doigts ne peut se faire qu'en déployant une grande force.

Aux *membres inférieurs*, il n'y a rien à signaler sauf l'exagération des réflexes et le phénomène du pied, surtout marqués à gauche. — La sensibilité y est normale.

Examen de *la sensibilité*.

Analgésie et thermo-anesthésie sur le côté gauche du cou dans une région limitée en arrière par le bord antérieur des trapèzes, en avant par les sterno-mastoïdiens, en bas par la clavicule, s'arrêtant en haut à deux travers de doigt au-dessous du maxillaire inférieur.

L'analgésie existe seule dans une région qui s'étend du trapèze jusqu'à la colonne vertébrale, de la deuxième dorsale à la ligne semi-circulaire inférieure de l'occipital.

10 *février*. On constate une nouvelle zone d'anesthésie occupant toute la moitié gauche du thorax, de la quatrième à la huitième vertèbre dorsale ; en arrière, l'analgésie existe seule ; dans la région axillaire la sensibilité au contact et à la température fait défaut ; en avant, ces trois modes de la sensibilité ont complétement disparu.

Quelques jours plus tard, cette région s'étendait de la troisième vertèbre dorsale à la première lombaire : on constatait que la sensibilité au contact était bien conservée.

Pas de trouble sensitif dans le membre inférieur gauche.

Au 7 *mars* l'état de la sensibilité est le suivant :

On observe une analgésie complète, de la thermo-anesthésie, de l'anesthésie pour les contacts très légers sur le côté gauche du corps, dans une zone limitée en avant par une ligne allant du corps thyroïde à l'ombilic, en arrière par la colonne vertébrale de la deuxième cervicale à la première lombaire, en haut par une ligne passant à deux centimètres au-dessous du maxillaire inférieur, en bas par une autre ligne allant de la première vertèbre lombaire à l'ombilic.

En *juillet* le malade quitte l'hôpital où il rentre deux ans plus tard. Son état, depuis cette époque, est resté à peu près stationnaire. Du côté gauche l'atrophie musculaire n'a pas augmenté.

Mais la contracture et l'impotence fonctionnelle s'étendent au membre supérieur droit.

Cyphose très marquée dans la moitié supérieure de la colonne

dorsale. La force musculaire est un peu diminuée aux *membres inférieurs* ; exagération des réflexes à droite et à gauche, phénomène du pied. — A chaque épaule, on trouve une cicatrice ressemblant à une chéloïde.

L'examen de la sensibilité aboutit presque entièrement aux mêmes résultats que deux ans auparavant.

La sensibilité au contact est altérée sur toute la moitié gauche du thorax depuis l'os hyoïde jusqu'à l'ombilic, mais en beaucoup de points elle est simplement émoussée.

Au membre supérieur gauche la dissociation est parfaitement nette : conservation de la sensibilité tactile, disparition de la sensibilité à la température et à la douleur.

La sensibilité est normale sur les muqueuses de la bouche, de la langue et du pharynx.

En mars 1880, le malade quitte définitivement l'hôpital.

Les troubles moteurs sont demeurés stationnaires, l'analgésie a fait des progrès, envahissant le cou et le thorax du côté droit.

En *résumé*, on a pu assister, chez ce malade, au développement d'une parésie progressive avec rigidité du membre supérieur gauche, envahissant beaucoup plus tard, et d'une façon symétrique, le côté droit et donnant lieu ainsi aux symptômes d'une paraplégie cervicale. — Très léger degré d'atrophie musculaire.

Les troubles de la sensibilité — plus tard — se sont, de même, montrés d'abord sur le côté gauche du corps, l'analgésie précédant l'apparition de l'anesthésie qui, d'ailleurs était incomplète.

Observation XIV.

Atrophie musculaire progressive. — Troubles dissociés de la sensibilité.— Scoliose.— Troubles trophiques. — Troubles de la secrétion sudorale.

Schultze. (Zeitschrift für klinische Medicin. T. XIII. 1888.)

Le nommé C. Br..., âgé de 43 ans, tailleur, est fils d'alcoolique. Il n'a jamais eu de maladies graves. Depuis quatorze ans, il se plaint d'une sensation de brûlure derrière l'oreille droite, avec hémicrânie droite. Depuis douze ans, douleurs lancinantes dans l'index et le medius gauches, avec affaiblissement progressif et amaigrissement de la main gauche ; l'atrophie débuta par le premier espace interosseux, puis les années suivantes gagna toute

la main et envahit l'avant-bras. — Griffe. — Pas de contracture.

Plus tard, douleurs lancinantes dans le bras gauche, démangeaisons et picotements dans la région de la colonne vertébrale dorsale ; démangeaisons et cuisson de la peau du bras de l'épaule, et de la partie adjacente du thorax.

La sécrétion sudorale se supprima dans ces régions, ainsi qu'à la moitié gauche de la tête. A ce moment le malade s'aperçut qu'il devenait analgésique et thermo-anesthésique (car il ne sentait plus la chaleur du fer à repasser) ; la moitié gauche de la poitrine aurait été hyperesthésique au froid.

Pas de contractions fibrillaires appréciables dans les muscles atrophiés.

Depuis un an affaiblissement de la jambe ; quelquefois contractions involontaires des muscles du mollet ; pas de douleurs fulgurantes ; diminution de la sensibilité de la jambe gauche.

Dans la jambe droite il accuse également quelques contractions involontaires et un peu de diminution de la sensibilité.

Depuis six mois l'analgésie gagne le bras droit : un abcès près du coude a passé inaperçu.

Depuis deux ans, fréquents maux de tête.

Pas de troubles trophiques de la peau, ni des articulations.

Constipation. Pas de troubles de la miction. — Sens génésique normal. Pas de troubles intellectuels ni sensoriels.

Etat actuel.

La pupille droite est plus dilatée que la gauche; toutes deux réagissent normalement à la lumière et à la distance.

La sensibilité de la peau de la face est normale au contact et à la température, un peu diminuée à la douleur. L'oreille droite et le territoire du nerf grand auriculaire présentent une abolition de la sensibilité à la douleur et à la température, le tact est conservé. L'oreille gauche présente une diminution de la sensibilité à la douleur; mais il n'y a ni anesthésie, ni thermo-anesthésie. — Pas d'anesthésie de la muqueuse buccale.

Motilité.

1° *Membre supérieur gauche.* Atrophie très accusée de tous les petits muscles de la main ; abolition des mouvements d'adduction et d'abduction des doigts. Les muscles de l'éminence thénar et hypothénar n'agissent plus du tout. Les os semblent également avoir diminué de volume.

Il existe aussi une atrophie des muscles de la moitié inférieure de l'avant-bras, surtout à la face antérieure; mais tous les mouvements du poignet sont possibles. Le triceps, le long supinateur)

le biceps et le deltoïde ne paraissent que légèrement atteints. Le trapèze et le grand dentelé sont en partie atrophiés.

Les autres muscles du tronc sont normaux.

2° *Membre supérieur droit.* Atrophie légère de l'éminence hypothénar, de l'adducteur du pouce, ainsi que des fléchisseurs et des extenseurs de l'avant-bras. Les autres muscles du membre sont normaux, sauf le deltoïde, qui est atrophique et parétique.

Les muscles du tronc, sauf le tiers supérieur du trapèze et les sus et sous-épineux, sont normaux.

Quelques contractions fibrillaires dans les muscles atrophiés. — Pas de contracture. — Léger tremblement des doigts de la main gauche. — Electriquement, on constate une réaction de dégénérescence complète dans les petits muscles de la main gauche.

A la mensuration, le bras droit mesurait 26 centimètres, le bras gauche 22,6 ; l'avant-bras droit 25,2, l'avant-bras gauche 22,9 ; le périmètre de la base des métacarpiens mesurait 20 centimètres à droite et 18 à gauche.

3° *Membres inférieurs.*

Le membre gauche est un peu amaigri ; il mesure 2 centimètres de moins que le membre droit : il y a seulement une très légère impotence de la jambe gauche. Mais le malade peut se tenir sur le pied gauche.

Les muscles de l'abdomen et le diaphragme sont normaux. Il existe une *scoliose* de la région dorsale, dont la convexité est dirigée à gauche.

Sensibilité.

Membre supérieur gauche. — La sensibilité au contact, la faculté de localiser une impression, le sens musculaire, sont intacts. Par contre il existe une analgésie et une thermo-anesthésie complètes. Il y a derrière le coude une zone où le malade distingue encore le chaud et le froid.

Membre supérieur droit. — Sensibilité au contact et sens musculaire conservés ; analgésie et thermo-anesthésie ; cependant si on pince très violemment le malade, il accuse une légère sensation de douleur.

Tronc. — La sensibilité au contact est normale. Dans la moitié supérieure, diminution très notable de la sensibilité à la douleur et à la température ; dans la moitié inférieure, la sensibilité est émoussée. Dans le sixième espace intercostal, il y a hyperesthésie au chaud et au froid. Il existe encore une zone d'hyperesthésie au froid dans le tiers inférieur de la moitié gauche du tronc et dans le tiers supérieur de la cuisse gauche.

Anesthésie à la température et à la douleur du scrotum et analgésie du testicule droit.

Membres inférieurs. — La sensibilité y est normale dans ses divers modes.

Les *réflexes tendineux* manquent totalement aux membres supérieurs. Le réflexe rotulien est normal à droite et exagéré à gauche, où existe aussi le phénomène du pied.

Le réflexe plantaire est variable, tantôt il est exagéré, tantôt il est diminué. Le réflexe crémastérien existe très nettement des deux côtés; le réflexe abdominal manque.

Troubles trophiques.

Amincissement des os de la main droite. Epaississement de l'épiderme des doigts. Ongles normaux. Cicatrices de plaies qui auraient duré six mois sans avoir été douloureuses.

Pas de troubles trophiques des membres inférieurs.

Quant à la secrétion sudorale, elle était modifiée :

Après un bain de main chaud, on vit apparaître au bout de cinq à dix minutes de grosses gouttes de sueur sur la moitié droite de la tête, et la moitié droite du cou et du thorax, jusqu'au niveau de la sixième côte. Depuis ce niveau jusqu'à la plante des pieds la sécrétion sudorale diminue, mais elle est encore plus prononcée que du côté gauche. A gauche, en effet, il y a suppression de la secrétion sudorale dans la moitié gauche de la tête, cou et poitrine, jusqu'à la sixième côte ; à partir de ce niveau la peau est moite. Dans les septième et huitième espaces intercostaux, près dela ligne médiane, la secrétion est exagérée.

Le malade accuse un peu de sécheresse de la narine gauche.

Les viscères sont sains.

Le malade fut soumis à un traitement électrique, qui amena une réelle amélioration dans son état.

Observation XV.

Atrophie et parésie des membres supérieurs. — Analgésie étendue et anesthésie partielle. — Phénomènes bulbaires passagers. — Cavité considérable siégeant surtout dans la moelle cervicale avec disparition presque complète de la substance grise.

Schultze. (Archives de Virchow. T. 87, 1882.)

La nommée W. H..., âgée de 37 ans, avait joui d'une bonne, santé jusqu'à il y a quatre ans. A cette époque, sans raison connue elle éprouva des fourmillements dans les deux membres supé-

rieurs, surtout à droite ; quelque temps après elle ressentit des contractions fibrillaires dans les muscles de la main droite ; celle-ci était de temps en temps le siège de phlyctènes, caractérisées par un soulèvement de l'épiderme, par une suppuration plus ou moins longue ; ces phlyctènes guérissaient en laissant un épaississement de l'épiderme. Deux ans plus tard la malade ressentit des douleurs vives et lancinantes, et constata la perte de la sensibilité de la main droite. Plus tard survint de l'amaigrissement des membres supérieurs : l'atrophie frappa surtout les petits muscles de la main gauche ; les deux mains présentaient la déformation en griffe. Diminution notable de la force dans les membres supérieurs, diminution moindre dans les membres inférieurs. Affaiblissement considérable de l'excitabilité électrique des muscles des membres supérieurs. Le réflexe rotulien est conservé ; il est plus faible à gauche qu'à droite. La sensibilité est abolie aux membres supérieurs ; elle est normale aux membres inférieurs ; elle a disparu sur une petite partie du tronc. — Pas d'ataxie. — Pas de signe de Romberg. — Les pupilles sont normales. L'appareil moteur de l'œil et la face sont indemnes de toute altération. La parole est traînée : parésie des muscles de la langue.

La malade est revue après un an : son état général a beaucoup empiré. La langue est anesthésique et analgésique. Les pupilles sont retrécies : la droite ne réagit plus du tout à la lumière, la gauche ne réagit que fort peu. La parole est traînée et nasillarde.

Toute la surface cutanée, moins la face et deux zones, sur lesquelles nous reviendrons, est le siège d'une *analgésie* et d'une *thermo-anesthésie* absolues. Les deux zones, correspondant l'une aux insertions sternales des deuxième et troisième côtes, l'autre aux cinquième, sixième et septième vertèbres dorsales, sont le siège d'une hyperesthésie très nette.

La malade mourut de tuberculose pulmonaire. L'affection spinale avait duré quatre ans.

Autopsie.

Le cerveau est normal.

La moelle est aplatie, et à la coupe, on reconnaît qu'elle contient une cavité. — Dans la moelle lombaire, cette cavité est située à la partie antérieure des cordons postérieurs, elle pénètre jusque dans le filum terminale. Le canal central occupe sa situation normale ; il est oblitéré par un amas de cellules. Vers la partie moyenne de la moelle lombaire, la cavité mesure 9 millimètres de diamètre dans le sens antéro-postérieur, et 7 millimè-

tres dans le sens transversal; elle a complètement détruit la corne postérieure gauche, a empiété sur la corne postérieure droite; enfin elle a envahi les cornes antérieures; cependant les grandes cellules nerveuses sont intactes. Il n'y a pas de membrane limitante; les cellules et fibres de la névroglie proliférée pénètrent jusque dans la cavité; ce tissu est parcouru par des capillaires à paroi sclérosée.

Au niveau de la partie inférieure de la moelle dorsale la cavité a diminué d'étendue; elle intéresse surtout la corne postérieure gauche: sa paroi est formée de fibrilles ténues, ondulées, sans granulations et sans noyaux, se colorant mal par le picrocarmin. Les cordons postérieurs et latéraux sont sains.

Dans la moelle dorsale, la cavité augmente de nouveau, la corne postérieure gauche et une partie de la corne postérieure droite ont disparu dans la cavité; le gliome envahit également la partie postérieure des cornes antérieures; mais leur partie antérieure avec les cellules ganglionnaires demeure intacte. Sur toutes les coupes, on retrouve le canal central en avant de la cavité; il est oblitéré; quelquefois il est un peu dévié de sa direction normale.

Au niveau du renflement cervical, les deux cornes postérieures sont détruites: la cavité grandit et envahit les cornes antérieures; la corne gauche disparaît d'abord, puis la corne droite est également atteinte. La limite de la cavité est formée par du tissu gliomateux, riche en cellules; on retrouve encore les vestiges de cellules ganglionnaires. Au niveau de la corne postérieure droite, la cavité atteint la périphérie de la moelle, séparant ainsi le cordon postérieur du cordon latéral.

Les racines rachidiennes antérieures, surtout à gauche, sont très atrophiées; les racines postérieures sont normales. Dans la moelle cervicale, le canal de l'épendyme présente sa structure habituelle.

Au niveau de l'entrecroisement des pyramides, on trouve un amas gliomateux, occupant la racine ascendante du nerf trijumeau; de cet amas, part une fissure qui se continue jusqu'à la moelle allongée. Enfin on note une sclérose avec atrophie de l'olive gauche. A partir de ce niveau, la moelle allongée est normale.

Observation XVI.

Atrophie musculaire.— Troubles dissociés de la sensibilité.— Phlegmons à répétition.— Mort.— Autopsie.— Syringomyélie gliomateuse.

Schultze (Zeitschrift für klinische Medicin. T. XIII. 1888.)

Le nommé F. B... âgé de 36 ans, jardinier, n'a connaissance d'aucun cas d'affection nerveuse survenue dans sa famille ; il n'a jamais eu d'autre maladie que celle qui l'amène à l'hôpital. Le début remonterait à cinq ans. A cette époque, il aurait eu un gonflement des articulations métacarpo-phalangiennes de la main droite, survenue sans fièvre, mais accompagnée de douleurs lancinantes ; cette tuméfaction s'étendit d'abord aux doigts, puis au poignet ; en deux mois elle avait gagné le coude. Peu après une tuméfaction de même nature se montra à la main gauche. Il y eut formation d'abcès ; ouverture spontanée de ces abcès, et issue d'un pus fétide avec débris de tissu cellulaire ; au bout d'un temps assez long ces abcès se cicatrisèrent et le gonflement disparut. Il persista de la raideur des mains, et de temps en temps des douleurs lancinantes. Plus tard le malade constata un amaigrissement et un affaiblissement de ses mains et de ses avant-bras ; bientôt il y eut déformation en griffe : les doigts étaient raides et fléchis.

Il y a deux ans le malade s'était plaint de raideur et de contracture des membres inférieurs ; la marche était devenue difficile : on avait à ce moment noté tous les signes d'une paraplégie spasmodique.

Etat actuel.

Le malade est un homme robuste ; son état général est très satisfaisant.

Il ne présente aucun trouble cérébral, aucun symptôme en rapport avec une altération des nerfs craniens. Les pupilles sont normales.

Membre supérieur droit. Le bras est normal ; l'avant-bras est amaigri surtout dans son tiers inférieur ; mais tous les mouvements du poignet s'exécutent bien. Les muscles de l'éminence thénar et les interosseux ont diminué de volume ; la main est en *griffe* ; cette griffe est surtout accentuée pour les trois derniers doigts. On ne note ni contracture, ni contractions fibrillaires. Mais il y a une diminution notable de l'excitabilité électrique des muscles.

Les réflexes tendineux du bras sont abolis.

La sensibilité au contact est parfaitement *conservée* à l'avant-bras et à la main ; mais il y a une *diminution* notable de la *sensibilité à la douleur et à la température.*

Membre supérieur gauche. L'atrophie musculaire se présente avec les mêmes caractères que du côté droit; seulement la griffe est moins prononcée.

Les muscles du tronc et de l'abdomen, ainsi que ceux des membres inférieurs sont normaux. Pas d'ataxie. Démarche légèrement spasmodique ; un peu de raideur de la jambe droite. Exagération des réflexes rotuliens, légère trépidation épileptoïde. Le réflexe plantaire est exagéré ; les réflexes crémastérien et abdominal sont normaux. On ne note aucun trouble de la sensibilité aux membres inférieurs.

Le malade eut un nouveau phlegmon gangréneux de la main gauche, qui nécessita l'amputation du bras. La mort survint une dizaine de jours après l'opération.

Autopsie.

La *moelle* est très altérée dans sa forme : elle est parcourue par une cavité qui va de la partie inférieure de la région dorsale à la partie supérieure de la moelle cervicale.

La moelle lombaire est normale, sauf dans sa partie supérieure ; on y trouve une dilatation du canal central avec un prolongement antérieur, et un prolongement postérieur : il n'y a pas de prolifération de la névroglie autour du canal. Les colonnes de Clarke ne renferment que peu de cellules ganglionnaires. Il y a dégénérescence des faisceaux pyramidaux. A l'union de la moelle lombaire et de la moelle dorsale, il y a un développement considérable de la névroglie autour du canal central, qui possède son épithélium classique ; mais sa lumière est oblitérée. Un peu plus haut dans le voisinage du canal central naît une large fente transversale ; à gauche, elle atteint la limite de la corne antérieure ; à droite, elle traverse la corne postérieure jusqu'à la pie-mère : toute cette partie est parcourue par de fines fibrilles de névroglie. Puis la cavité s'étend encore, refoule et empiète sur les cordons latéraux, empiète moins sur les cordons antérieurs. Les cornes antérieures sont presque détruites ; dans ce qu'il en reste on retrouve encore des vacuoles ; les cornes postérieures ne sont respectées que dans leur partie postérieure. Les racines rachidiennes antérieures renferment encore un grand nombre de fibres nerveuses intactes. Les racines postérieures sont normales. Autour de cette cavité, qui ne présente pas de revêtement épithélial, on trouve une prolifération de la névroglie, qui s'étend jusque dans les cordons

blancs voisins. Un amas gliomateux fait saillie dans la cavité; cet amas est lui-même sillonné de fentes plus petites, irrégulières.

Cette cavité, dont la forme se modifie presque à chaque coupe, existe dans toute la hauteur de la moelle dorsale. La moelle est altérée dans sa forme; elle est aplatie, étalée dans le sens transversal. A droite et à gauche la cavité atteint presque la pie-mère; les cordons antéro-latéraux, les cornes antérieures et postérieures, moins leur partie la plus reculée, les colonnes de Clarke, sont détruites. Le microscope permet de constater la prolifération de la névroglie autour de la cavité; nulle part on ne trouve trace d'épithélium. Une couche de névroglie sépare la cavité de la pie-mère; les cellules ganglionnaires ont disparu. A la partie inférieure du renflement cervical la cavité se replie en arrière, respectant par conséquent une partie des cornes antérieures, surtout à droite; les racines rachidiennes antérieures sont très amincies. A la partie moyenne de la moelle cervicale, les cordons antérieurs redeviennent normaux; par contre, la cavité empiète sur les cordons postérieurs; on retrouve aussi la partie antérieure des cornes antérieures avec leurs cellules ganglionnaires; mais les cornes postérieures ont complètement disparu dans la cavité. Les racines rachidiennes sont normales. La cavité chemine à travers la moelle cervicale, diminuant rapidement d'étendue au voisinage de la moelle allongée; les cornes postérieures redeviennent normales, et la cavité n'occupe plus que la commissure postérieure; tous les cordons blancs sont sains.

Au niveau de l'entrecroisement des pyramides, on trouve seulement un agrandissement dans le sens antéro-postérieur du canal central.

La moelle allongée est intacte.

Les muscles atrophiés présentent les altérations que l'on rencontre d'ordinaire dans les poliomyélites antérieures.

A côté des faisceaux musculaires altérés, on retrouve des fibres tout à fait saines.

Le nerf cubital droit présente une diminution du nombre de ses fibres nerveuses; certains cylindre-axes sont gonflés ; le nerf médian renferme également moins de fibres nerveuses; le nerf radial est sain. Dans le plexus brachial droit, on constate une prolifération du tissu conjonctif; à gauche, on trouve une dégénérescence manifeste de deux faisceaux nerveux : cependant les nerfs cubital et médian gauches paraissent absolument normaux.

Observation XVII

Atrophie musculaire. — Troubles trophiques et vaso-moteurs. — Dissociation des divers modes de la sensibilité. — Paresthésies.

Schultze (Archives de Virchow. T. 102. 1885.)

Homme de 39 ans, sans antécédents nerveux; écrasement de l'avant-bras gauche il y a cinq ans; rhumatisme articulaire aigu il y a deux ans.

Depuis six mois paresthésies dans la main gauche : engourdissement avec sensation de froid. Atrophie de la main gauche avec état parétique. Raideur du membre supérieur gauche. Apparition fréquente de vésicules, qui s'ouvrent et se cicatrisent. Quelques douleurs dans le membre inférieur gauche, avec contractions involontaires.

Rien à noter du côté du cerveau, de la moelle allongée, des nerfs craniens. Les pupilles sont normales.

Atrophie de la main et de l'avant-bras gauches; contractions fibrillaires ; diminution de la force musculaire. L'extension complète des doigts, le mouvement d'opposition du pouce sont impossibles. Diminution de l'excitabilité électrique ; pas de réaction de dégénérescence. Tremblement de la main gauche. Pas d'incoordination motrice; pas de signe de Romberg.

La sensibilité au contact est normale.

L'analgésie est complète à la main et à l'avant-bras gauches ; elle est incomplète au bras et à la partie correspondante du tronc.

La thermo-anesthésie existe dans ces mêmes régions.

Pas de retard dans la perception.

Sensation subjective de froid persistante du côté gauche.

Les réflexes patellaires et du tendon d'Achille manquent des deux côtés. Les réflexes plantaire, abdominal et crémastérien existent.

Troubles vaso-moteurs : l'irritation de la peau détermine une ligne rougeâtre, saillante ; *homme autographique*.

Cicatrices de vésicules.

Ongles normaux.

Troubles de la sécrétion sudorale à gauche.

Observation XVIII

Atrophie musculaire. — Analgésie et thermo-anesthésie. — Troubles trophiques divers. — Inégalité pupillaire. — Hyperhidrose limitée.

Schultze. (Archives de Virchow. T. 102. 1885.)

Homme de 35 ans, sans antécédents nerveux ; a eu la variole.

Début il y a dix-huit mois par affaiblissement des museles de l'éminenee thénar, suivi d'une atrophie de la main et de l'avant-bras droits.

Jamais de douleurs. Un an après, gonflement de la main. Apparition spontanée de vésieules, qui se rompaient et laissaient une petite plaie, qui guérissait lentement. Puis atrophie du bras. Graduellement la main se déforme en griffe.

Quelques mois après, atrophie de la main et de l'avant-bras du côté gauehe. — Tremblement et mouvements eonvulsifs très violents dans les membres inférieurs : fourmillements et état parétique. Parésie vésicale.

Pas de symptômes eéphaliques. Pas de douleurs, ni fulgurantes, ni en eeinture. La marche est pénible, mais ne rappelle en rien eelle de l'ataxique.

Les museles atrophiés ont perdu leur exeitabilité électrique ; on trouve la réaetion de dégénéreseence à gauehe (c'est le eôté où l'atrophie est le moins prononcée).

La sensibilité au contaet et le sens musculaire sont eonservés, la première est un peu diminuée aux extrémités.

L'analgésie est eomplète à l'avant-bras droit, au membre inférieur droit et à la partie droite de la paroi abdominale. Ailleurs la sensibilité à la douleur est diminuée, mais non abolie. La faee est normale.

La thermo-anesthésie est presque généralisée, sauf à la faee.

Elle est surtout nette à la main et au bras gauehes, au trone et aux membres inférieurs.

Les réflexes tendineux des membres supérieurs manquent.

Les réflexes rotuliens sont exagérés des deux eôtés ; il y existe le phénomène du pied. Le réflexe plantaire est exagéré.

Pupilles inégales : la gauehe est plus grande que la droite.

Troubles vaso-moteurs. Persistanee de la rougeur de la peau ; sueurs profuses à gauehe.

Observation XIX

Analgésie. — Fractures multiples indolores. — Mort — Autopsie — Gliomatose médullaire — Syringomyélie.

Schultze. (Archives de Virchow. T. 102. 1885.)

J. B..., âgé de 24 ans, boulanger, eut en 1882 une fracture de l'humérus droit ; cette fracture se fit *sans aucune douleur* pendant que le malade pétrissait le pain.

En 1883, la main gauche devient parétique ; elle retombe toujours en pronation ; en même temps apparut un œdème qui occupa la partie supérieure de l'avant-bras ; à l'examen on constate une fracture de la partie moyenne du radius gauche : le malade n'avait aucunement souffert, et ne se doutait pas qu'il avait une fracture.

En 1884, une plaie ulcéreuse, située entre le medius et l'index droits, survint spontanément ; trois semaines après, il y eut de nouveau gonflement de la main et de l'avant-bras ; mais pas de douleur ; on constate une fracture des quatrième et cinquième métacarpiens droits.

Le malade succombe en 1885.

Autopsie.

Lepto-méningite cérébro-spinale suppurée.

La substance grise de la moelle est infiltrée de tissu gliomateux, tantôt vasculaire, tantôt lacunaire avec des foyers hémorragiques.

La moitié inférieure de la moelle dorsale et la moelle lombaire sont normales. La moitié supérieure de la moelle est beaucoup plus développée que la moitié inférieure.

Moelle lombaire normale : canal central normal.

Moelle dorsale : Partie inférieure : développement de la névroglie autour du canal. Partie moyenne : prolifération de la névroglie autour du canal central ; elle pénètre dans les colonnes de Clarke, et en détruit les éléments nerveux ; le canal central a perdu son épithélium. Partie supérieure : les cordons postérieurs sont atteints, et le canal central est envahi par la névroglie : pas de cavité. Un peu plus haut, les deux cornes postérieures son envahies: destruction de la myéline et d'un grand nombre de cylindre-axes.

Moelle cervicale : Infiltration gliomateuse : les cordons postérieurs et une petite partie des cordons antérieurs sont envahis ; les cornes antérieures sont intactes.

Dans le renflement cervical, il existe plusieurs cavités ; la partie antérieure est revêtue d'épithélium cylindrique, mais la plupart d'entre elles n'ont pas de revêtement épithélial, et sur certaines coupes on voit à côté de ces cavités anormales, deux canaux centraux avec leur revêtement épithélial manifeste.

Au-dessus du renflement cervical, il n'y a plus de cavité. Le canal central devient normal. Les lésions diminuent progressivement.

Dans la substance gélatineuse de Rolando, de même que dans la racine ascendante du trijumeau, on trouve des fibrilles gliomateuses.

Observation XX. (*Résumée.*)

Atrophie musculaire progressive.— Douleurs très vives dans le dos et dans la nuque. — Examen incomplet de la sensibilité. — Mort rapide. — Autopsie. — Gliome de la moelle. — Syringomyélie.

Wichmann. (De la formation des tumeurs et des cavités dans la moelle. — Tübingen, 1887.)

Homme de 34 ans. — Maçon. — Pas d'antécédents héréditaires ni personnels.

Début de l'affection. — Il y a huit ans, il fut pris de douleurs très vives dans la nuque, dans la poitrine, avec irradiations dans les bras. — Etat fébrile durant trois semaines.

Une année plus tard, après avoir soulevé un fardeau très lourd il ressentit une douleur vive le long de la colonne vertébrale ; diminution notable de la force musculaire dans les membres supérieurs, léger affaiblissement des membres inférieurs.

Quelques mois après, nouvelle aggravation: douleurs dans la région lombaire, impotence fonctionnelle presque complète des membres inférieurs et supérieurs.

Amélioration pendant près d'un an, suivie de rechute. Cinq années après le début des accidents, nouveaux progrès de la maladie; le malade ne peut ni se tenir debout, ni marcher: fourmillements dans les pieds, les mollets, les doigts de la main — œdème des membres inférieurs jusqu'aux genoux.

Tous ces désordres parurent encore une fois s'amender, mais pour peu de temps, et après une dernière rémission l'impotence des membres inférieurs devient définitive.

Le malade ne peut ni se tenir debout ni marcher. Pas d'atrophie

des *membres inférieurs* qui sont atteints de paralysie spasmodique avec épilepsie spinale et léger degré de contracture.

Exagération notable des réflexes. Phénomène du pied.

L'examen de la *sensibilité* a été pratiqué d'une façon fort incomplète : il est noté que le malade sent à peine les piqûres.

Aux *membres supérieurs*, la force musculaire est très diminuée. Il y a un peu d'atrophie des deltoïdes, une atrophie notable des interosseux et des muscles de l'éminence thénar, surtout du côté droit.

La sensibilité est *à peu près* conservée.

Le ventre est très ballonné, probablement à cause de la parésie des muscles de l'abdomen. Constipation opiniâtre. Besoins impérieux d'uriner. Perte des fon·tions génitales.

Il existe deux zones d'*hyperesthésie* sur le côté droit du corps, où toute excitation — même légère — de la peau provoque une sensation très douloureuse. L'une occupe toute la région ilio-inguinale, l'autre la région sous-claviculaire : sur le reste du tronc, la sensibilité est très diminuée. Elle redevient normale à la tête et au cou.

M. de Renz fit le diagnostic de *néoplasme du renflement cervical*. Il exclut la pachyméningite parce que la déformation de la main(extension exagérée) signalée par Charcot et Joffroy faisait défaut et à cause de la marche spéciale de l'affection (alternatives de rémissions et d'exacerbations) qui appartient presque exclusivement aux tumeurs,dont la plus fréquente est le gliome avec syringomyélie.

Il fit même une tentative de localisation. S'appuyant sur l'existence des deux zones d'hyperesthésie, il pensa que la cavité devait s'étendre de la première paire lombaire à la quatrième paire cervicale. Ainsi serait expliquée la parésie des muscles de l'abdomen. De plus, il y aurait une dégénération descendante des cordons latéraux.

L'extension du gliome jusqu'à la quatrième paire cervicale, le voisinage du nerf phrénique devaient faire redouter une mort rapide par asphyxie.

La mort survint dans ces conditions en mai 1885.

L'*autopsie* confirma pleinement le diagnostic.

Examen macroscopique de la moelle. — Augmentation de volume du renflement *cervical* qui constitue une véritable tumeur convexe en arrière, concave en avant dont la circonférence mesure deux centimètres de plus que le reste de la moelle.

Au-dessous de cette tumeur on trouve à l'intérieur de la moelle un cylindre creux, allongé, paraissant prendre la place du

canal central et s'étendant jusqu'à 5 cent. du filum terminale sur une longueur de 21 cent. environ ; cette cavité peut contenir un crayon ou un manche de scalpel ; elle se retrécit graduellement au voisinage de la moelle lombaire.

Au-dessus de la tumeur cervicale cette cavité est peu étendue et représente une fente à parois épaisses située dans le cordon postérieur gauche.

Examen microscopique, pratiqué sur des coupes sériées de bas en haut.

Pas d'altération de la partie inférieure de la moelle jusqu'à 5 cent. du filum terminale. Le canal central a la forme d'un cordon plein ; il est entouré de couches concentriques de tissu conjonctif qui va se confondre avec celui qui va enserrer les cordons postérieurs, surtout du côté gauche.

A 7 ou 8 cent. au-dessus du filum terminale, le canal central est normal ; sa cavité n'est pas comblée à l'inverse de ce qui a lieu plus bas.

Dans le cordon postérieur gauche se trouve une cavité de forme triangulaire à base externe, à sommet regardant en dehors, ayant 2 millim. de largeur et entourée d'une masse néoplasique épaisse.

La paroi de cette cavité est formée d'une substance finement feutrée renfermant de nombreux noyaux ; la trame ainsi constituée est plus lâche du côté de la cavité qu'à la périphérie. Il n'y a pas d'épithelium de revêtement. En somme, la limite de la cavité, c'est la tumeur même.

En ce point, on constate que les vaisseaux de la tumeur sont épaissis et sclérosés ; la substance grise est normale et les cordons latéraux tout à fait indemnes.

A 11 centimètres du filum terminale (partie inférieure de la moelle dorsale) la tumeur occupe tout l'espace compris entre les deux cornes postérieures qu'elle écarte l'une de l'autre ; le canal central existe, mais sa cavité est tantôt libre, tantôt oblitérée. Ici commence la dégénérescence des cordons latéraux.

Vers la partie *moyenne* de la moelle dorsale, on trouve une deuxième cavité à côté de la première. La nouvelle a une paroi antérieure de 2 millimètres, une postérieure de 3 millimètres ; elle est située à gauche en avant et en dehors de la première ; elle forme un cylindre facilement énucléable.

A la partie *supérieure* de la moelle dorsale ces deux tumeurs fusionnent, constituant une seule masse arrondie qui occupe tout le centre de la moelle.

Dans la région *cervicale* inférieure, la tumeur devient plus irré-

gulière et dentelée. Sur une coupe, on voit que la paroi riche en vaisseaux anastomosés, le long desquels se trouvent de nombreux noyaux, est formée de fibrilles qui convergent vers la cavité centrale. Quelques-unes de ces fibrilles, analogues aux prolongements des cellules gliomateuses, pénètrent dans la cavité qui n'est pas revêtue d'épithelium. On trouve encore à ce niveau dans la paroi de la cavité des amas d'une couleur brun-jaunâtre, composés de corpuscules brillants qui sont le reliquat probable des globules rouges.

Dans la *moelle cervicale*, la tumeur occupe toute la coupe. Elle est formée de cellules de gliome avec noyaux ovalaires et prolongements très tenus. C'est une masse grise parsemée de taches vitreuses, brunâtres.

Au-dessus de la tumeur, le canal central redevient normal. Au voisinage de la moelle allongée, on constate une dégénérescence complète des cordons de Goll et dans le faisceau de Burdach du côté gauche une fente de 1mm,5 qui disparaît un peu plus haut.

En résumé, l'autopsie a permis de reconnaître un gliosarcome du renflement cervical dont l'apparition semble avoir marqué le début de la maladie, un gliome central avec cavité s'étendant jusqu'à la moelle lombaire, un autre avec cavité également dans le faisceau de Burdach gauche au-dessus de la tumeur cervicale. Il y avait enfin une dégénérescence descendante des deux faisceaux pyramidaux, ascendante des cordons de Goll, l'une au-dessous, l'autre au-dessus de la tumeur.

Observation XXI

Analgésie et thermo-anesthésie avec intégrité de la sensibilité tactile. — Atrophie musculaire. — Troubles de la secrétion sudorale. — Inégalité pupillaire.

Bernhardt. (Centralblatt für Nervenheilkunde. 1887.)

Une femme de 35 ans qui avait eu six ans auparavant une fièvre typhoïde avec eschare située à la face interne de la cuisse gauche, se plaint depuis un an de douleurs dans le cou et l'épaule gauche ; il n'y a pas de paralysie ; tous les mouvements sont encore possibles ; mais la force musculaire est très diminuée. Les doigts et la main sont rouges et enflés ; ils sont le siège de plaies suppurantes et de vésicules. Ces accidents, qui se renouvellent fréquemment sont les suites de brûlures, que la malade se fait incon-

sciemment et sans douleur : ses sens seuls l'avertissent de l'état de ses mains.

Depuis quelques mois, la main tend à se déformer en griffe; ceci est surtout évident pour l'annulaire et l'auriculaire : on constate aussi une dépression du quatrième espace interosseux; l'éminence thénar dessine sous la peau une saillie moins marquée. La malade peut encore rapprocher les doigts. Il y a une diminution de l'excitabilité électrique, sans réaction de dégénerescence.

Sensibilité.— Les doigts et la main du côté gauche sont le siège d'une analgésie et d'une thermo-anesthésie complètes; ces troubles de la sensibilité sont un peu moins marqués à l'avant-bras, au bras et à l'épaule ; ils s'étendent au cou et au thorax depuis le bord du maxillaire inférieur jusqu'à la quatrième ou cinquième côte, s'arrêtant nettement à la ligne médiane; ils envahissent également la région occipitale, la région temporale et la peau de l'oreille.

Avec cela, dans toute cette zone le moindre attouchement est parfaitement perçu; le sens musculaire est indemne. La sensibilité électro-cutanée est conservée; la sensibilité douloureuse à l'électricité a disparu.

Etat psychique normal.

Pas trace d'hystérie. La vue est normale ; la malade distingue toutes les couleurs ; il n'y a pas de rétrécissement du champ visuel. Les pupilles réagissent bien à la lumière, mais il y a inégalité pupillaire ; la pupille gauche est plus grande que la droite.

Aucun trouble sensoriel.

Sensibilité et motilité normales à la face, à la langue. Pas de gêne de la déglutition. Le membre supérieur droit et les membres inférieurs sont indemnes. Les réflexes sont normaux.

Pas de troubles sphinctériens.

La malade a remarqué que souvent les doigts, la main, le bras du côté gauche sont couverts d'une sudation très abondante avec grosses gouttes de sueur.

Observation XXII

Analgésie et thermo-anesthésie. — Fracture indolore. — Scoliose. — Inégalité pupillaire. — Troubles de la sercétion sudorale.

Bernhardt. (Centralblatt für Nervenheilkunde. 1887.)

Un homme de 22 ans, sans antécédents héréditaires intéressants, a fait il y a dix ans une chute d'un arbre, à la suite de laquelle il

eut une perte de connaissance qui a duré une demi-heure, sans autre accident.

Depuis cinq ans, il se plaint de douleurs très vives dans la moitié gauche de la nuque, dans la région occipitale et l'épaule gauche.

Depuis longtemps le malade s'était s'aperçu vaguement qu'il avait des troubles de la sensibilité. Récemment il fit une chute légère, mais put continuer à travailler, pendant quinze jours : à ce moment, quoiqu'il n'eût jamais éprouvé la moindre douleur, il s'aperçut que son bras était très enflé. Il consulta un chirurgien qui constata une fracture du cubitus.

Etat actuel.

Le malade n'est ni alcoolique, ni syphilitique. Il n'a pas de troubles sensoriels.

Inégalité pupillaire : la pupille gauche est plus grande que la droite. Rien à signaler du côté de la face, du membre supérieur droit, des membres inférieurs. Les réflexes sont normaux ; pas de troubles sphinctériens.

Scoliose de la colonne dorsale, dont la convexité est dirigée à droite. Ralentissement du pouls : 52 à 56 pulsations ; cœur normal.

Diminution de la force musculaire dans le membre supérieur gauche. Depuis longtemps le malade se faisait des brûlures indolores qui passaient même inaperçues.

Les régions anesthésiques comprennent le membre supérieur gauche, la nuque, la moitié gauche du thorax jusqu'à la cinquième ou sixième côte, les régions occipitale, temporale et auriculaire gauches ; la ligne médiane forme une limite nette à ces troubles. La moitié gauche de la face participe légèrement à l'anesthésie. La sensibilité tactile, la notion de lieu, de poids, le sens musculaire sont presque normaux à gauche ; il y a une diminution de la sensibilité électrique. Exagération de la secrétion sudorale dans les régions anesthésiques ; absence de poils dans l'aisselle gauche ; ces poils existent à droite.

Observation XXIII

Analgésie et thermo-anesthésie avec conservation de la sensibilité tactile. — Légers troubles de la motilité. — Fracture et luxation indolores.

Bernhardt. (Berliner klin. Wochenschrift, n° 4. 1884.)

Un malade, âgé de 20 ans, sans antécédents névropathiques, a

été bien portant jusqu'à l'âge de 15 ans. A la suite d'un effort considérable, il ressentit des fourmillements dans le bras droit jusqu'à la joue ; tel est, d'après le malade, le début de son affection.

Garçon bien constitué. On ne trouve rien chez lui, qui pût rappeler l'hystérie (Bernhardt insiste beaucoup sur ce point.) Depuis deux ans, il se plaint d'une insensibilité du bras droit; il est facile de constater cette anesthésie à la douleur et à la température ; la sensibilité au contact et le sens musculaire sont indemnes. Les troubles de la sensibilité occupent le bras droit, l'épaule, la nuque et le cou, depuis le bord inférieur du maxillaire inférieur jusqu'au tronc au niveau de la quatrième côte. Ces troubles s'arrêtent net au niveau de la ligne médiane. La peau de l'oreille, la région occipitale et la partie inférieure de la face participent à l'anesthésie.

Le malade n'a présenté ni troubles moteurs, ni troubles psychiques.

Depuis deux ans, état stationnaire.

Etat actuel.

L'appétit et le sommeil sont bons; la motilité et les réflexes sont normaux. Il n'y a aucune altération dans les organes des sens. Pas de paralysie des muscles de la face, de la langue. Pas de troubles de la parole, de la déglutition.

Les mouvements des membres supérieurs sont normaux, faciles; peut-être y a-t-il une légère diminution dans la force du bras droit. Ni atrophie, ni contracture, ni contractions fibrillaires. Cependant les masses musculaires qui s'insèrent autour du coude droit, sont un peu moins développées qu'à gauche, aussi le mouvement de flexion du coude droit est-il moins énergique. L'extrémité supérieure du cubitus droit est légèrement hypertrophiée, et dans les mouvements on perçoit de la crépitation et quelques craquements : cette hyperostose est due à un cal, suite d'une fracture, qui fut absolument indolore, et qui survint à la suite d'un effort que fit le malade ; elle guérit d'ailleurs en quelques semaines, après application d'un appareil plâtré. A la suite d'un autre effort, il se fit une luxation de la tête du radius.

Pas de troubles trophiques cutanés.

Sensibilité au contact. — Le malade sent et perçoit de suite toutes les impressions, un peu moins nettement, affirme-t-il, à droite qu'à gauche dans toutes les régions sus-mentionnées.

La sensibilité à la pression et le sens musculaire sont indemnes.

La sensibilité électrique a totalement disparu à droite.

Sensibilité à la douleur. — L'analgésie est complète dans ces mêmes régions; les piqûres les plus profondes sont seulement perçues

en tant que contact. Plusieurs traumatismes ont été indolores. La sensibilité de la conjonctive, de la cornée, des muqueuses linguale et nasale, est normale à droite et à gauche.

Sensibilité à la température. — La thermo-anesthésie est absolue; le malade ne distingue ni froid, ni chaud, même à la température de l'ébullition; aussi s'est-il fait plusieurs brûlures accidentelles. La thermo-anesthésie affecte la même distribution que l'analgésie.

Observation XXIV

Œdème des membres supérieurs de cause médullaire. Syringomyélie.

Remak. (Berliner klin. Wochenschrift. N° 3 1889.)

Un ouvrier, âgé de 38 ans, entre à l'hôpital pour une maladie de la moelle épinière. Pendant son séjour a débuté sans douleur un œdème de la main gauche, puis huit jours après de la main droite. Cet œdème est surtout prononcé à la face dorsale de la main et atteint la moitié inférieure de l'avant-bras. La peau est normale; la pression y détermine la formation d'un godet, peu profond d'ailleurs, et qui ne persiste pas longtemps : d'où il existe un œdème à la fois cutané et sous-cutané. Le gonflement est uniforme; la température de la main paraît plutôt élevée, mais variable avec la température ambiante.

La température locale donne 38°, tandis que la température générale est 37°, 5 : d'où légère hypérémie de la main. Le pouls est normal. Il n'y a pas d'altérations veineuses. Pas d'affection cardiaque. Les urines ne renferment ni sucre, ni albumine. Il n'y a pas d'œdème des membres inférieurs, ni du tronc, ni de la face.

Antécédents du malade. En 1877, chute d'un échafaudage très élevé : contusion de la colonne vertébrale. — En 1878, fracture de l'avant-bras; cal volumineux; un peu de raideur articulaire; œdème de la main. En 1887, le malade se plaint d'impotence, de faiblesse, et d'amaigrissement de la main gauche. L'atrophie musculaire est survenue progressivement et sans douleur. Maux de tête. Douleurs dans la nuque. De temps en temps difficulté de la déglutition. Faiblesse du membre inférieur gauche. Diminution de la fente palpébrale. Pas de troubles oculo-pupillaires. Pas de paralysie faciale. Pas de troubles de la parole. Ni paralysie, ni atrophie, ni tremblement de la langue. Pas de raideur de la colonne vertébrale.

Atrophie de là main gauche; début par les interosseux ; elle est moins prononcée à l'éminence thénar. Main en griffe. Diminution de l'excitabilité électrique avec réaction de dégénéresccnce. Pas de contractions fibrillaires. On songea d'abord à une névrite, due à une compression par le cal, mais nulle part le tronc nerveux n'était douloureux ; à cette époque, on ne nota pas de troublcs de la sensibilité. De plus la faiblessc de la jambe gauche, l'exagération du réflexe rotulien n'étaient pas en rapport avec la névrite. Miction normale. Pas de syphilis.

Au mois de mai 1887, il présenta des troubles de la sensibilité : analgésie et thermo-anesthésie au chaud et au froid, au bras gauche, à l'épaule gauche, et à la moitié gauche du cou jusqu'au bord du maxillaire inférieur, à la région du lobule de l'oreille, cnfin à la moitié gauche du thorax et de l'abdomen et à la cuisse gauche, où la sensibilité au froid paraît moins atteinte que la sensibilité à la chaleur. Le malade se souvient de nombreuses brûlures accidentelles. La sensibilité au contact est conservéc ; le malade localise exactement les impressions du tact. — La sensibilité est normale à la jambe et au pied gauches.

Au mois de septembre 1887, la thermo-anesthésie s'étend au bras et à l'épaule du côté droit.

Puis survint l'œdème décrit au début de l'observation.

Les réflexes crémastérien et abdominal manquent à gauche, existent très nettement à droite.

Actuellement il y a aussi ancsthésie au contact et à la pression ; le malade, les yeux fermés, laisserait échapper un objet qu'il tient ; il perd la notion de la position de ses doigts.

Pas de troubles vaso-moteurs.

Pas de troubles de la sécrétion sudorale.

Affaiblissement des membres inférieurs. Exagération du réflexe patellaire et phénomène du pied à gauche.

Tendance à la cystite : besoin impérieux d'uriner. — Diagnostic de Remak. Syringomyélie par gliome ; comme localisation, renflement cervical, dernières paires cervicales et premières dorsales. — La lésion atteint la moelle allongée, et la racine ascendante du trijumeau. Le cordon latéral gauche est légèrement sclérosé.

Observation XXV (*Résumée.*)

Paralysie générale. — Troubles trophiques et sensitifs. — Analgésie. — Thermo-anesthésie. — Conservation de la sensibilité tactile. — Autopsie. — Syringomyélie. — Gliomatose étendue à toute la hauteur de la moelle.

Fürstner et Zacher. (Archiv. für Psychiatrie. 1883 T. XIV.)

Homme de 37 ans entré à la clinique avec des symptômes de paralysie générale, présentant, en outre des troubles nerveux bizarres qui sont l'objet principal de cette observation.

Début de l'affection. En 1870, il fut maintes fois exposé au froid, à la neige pendant la guerre. Un matin, au réveil, il s'aperçut qu'il avait tout le côté droit du corps violacé, tuméfié, insensible, et couvert de nombreuses phlyctènes. Depuis ce temps, diminution de la sensibilité à la douleur et à la température. A la main, ulcérations rebelles à la cicatrisation entre le pouce et l'index.

En 1876, il se fit, sur le tronc, à droite une très large brûlure sans en ressentir aucune douleur. A cette époque, pas trace de paralysie.

A partir de 1878, symptômes de paralysie générale pour lesquels il est amené à l'hôpital (démence moyenne, délire des grandeurs, inégalité pupillaire, paralysie du nerf facial gauche, déviation de la langue à gauche, gêne de la parole, incertitude de la marche, attaque apoplectiforme.

Examen à son entrée : (10 juin 1879).

Sensibilité au contact parfaitement conservée.

Sensibilité à la douleur. — Analgésie du côté droit aux membres, au tronc et au cou en arrière du sterno-mastoïdien. Rien à la face.

Sensibilité à la température. — Un verre rempli de glace promené sur le côté droit du corps paraît à peine froid.

A droite, absence des réflexes patellaire, plantaire et crémastérien.

Troubles trophiques. Du côté droit, nombreuses cicatrices dont une ayant la largeur de la paume de la main et d'autres troubles trophiques, tels qu'épaississement de la peau de la main, nombreuses crevasses aux doigts. Sur quelques-uns d'entre eux, ankyloses dues à d'anciennes cicatrices ; augmentation de volume des doigts, les ongles sont rugueux et fendillés.

Pas de troubles sphinctériens, ni d'atrophie musculaire.

Très légère parésie du membre inférieur droit.

Température du corps à droite inférieure de 1/10 de degré à celle du côté opposé.

Troubles vaso-moteurs. Hyperhidrose marquée sur le côté droit de la face.

Quand on excite la peau soit en la pinçant, soit en appuyant fortement un doigt, on voit apparaître une plaque blanche entourée de deux raies rouges. Quelques instants plus tard, cette plaque blanche rougit et il s'y montre de petites vésicules remplies de sérosité transparente. Le tout disparaît au bout de quelques minutes.

Toute piqûre de la peau est suivie de l'apparition au même endroit d'une petite élevure entourée d'un cercle rouge, qui ressemble à une pustule de variole au début.

Ces phénomènes peuvent se produire sur tout le corps, excepté au cou et au visage.

Plus tard, l'hyperhidrose s'étendit à tout le côté droit du corps.

Pendant les dix-huit mois qui suivirent, le malade eut à diverses reprises des attaques apoplectiformes avec élévation de température, suivies d'hémiplégies passagères, soit du côté droit, soit du côté gauche. Son état général se maintenait assez bon.

Deux fractures successives du bras droit.

Tremblement de la langue et des muscles de la face. Mouvements ataxiques des membres inférieurs. Signe de Romberg.

Injection légère de l'œil. Sur la paupière, apparition de petites vésicules; vives douleurs; larmoiement.

Etat de la sensibilité : (9 novembre 1881).

Sensibilité au contact. — Normale.

Sensibilité à la douleur. — Diminuée au visage, surtout à droite, ainsi que sur toute la surface du corps; à droite *analgésie* presque complète.

Sensibilité à la température. — Absolument normale au visage et sur le côté gauche du corps.

A droite, elle a presque entièrement disparu.

Mort subite en avril 1882.

Autopsie :

La *moelle*, dont les enveloppes paraissent normales, est molle et s'aplatit. Elle est creusée dans toute sa hauteur d'une cavité centrale.

Durcissement dans le liquide de Müller et dans l'alcool. Augmentation du diamètre transversal, diminution du diamètre antéro-postérieur.

A la coupe, on constate nettement l'existence d'une cavité dont la forme varie suivant la région, entourée par une zone de tissu

grisâtre, très brillant. Ce tissu occupe surtout la région du canal central ; il émet des prolongements en divers sens et doit être manifestement considéré comme un néoplasme développé dans la substance grise, et dans lequel la cavité de nouvelle formation a pris naissance. Ce tissu grisâtre est encore disséminé dans les cordons latéraux et postérieurs.

Examen des différents segments de la moelle.

Région lombaire

La partie centrale de la corne postérieure droite est occupée par une masse grise qui s'étend jusqu'à la commissure grise ; cette masse grise est creusée, en son milieu, d'une *cavité* nettement indépendante du canal central de la moelle. Ce tissu de nouvelle formation envahit également les cordons postérieurs, surtout à droite. Les faisceaux pyramidaux sont dégénérés vers la partie supérieure de la moelle lombaire.

Région dorsale :

1/3 inférieur. — Le néoplasme envahit toute la corne gauche. La cavité qu'elle contient, a, vers la huitième vertèbre dorsale, la forme d'un quadrilatère dont les angles arrondis pénètrent dans les cornes postérieures. Le canal central, au devant de la cavité, est intact, mais le tissu périépendymaire se laisse envahir par le néoplasme. Le cordon postérieur droit est devié, comprimé et a subi la même altération que dans la région lombaire. Dégénérescence des faisceaux pyramidal et cérebelleux du côté droit.

1/3 moyen. — La tumeur a détruit les cornes antérieures, à droite entièrement, à gauche en partie seulement. La corne postérieure droite est atteinte ; le canal central s'est ouvert dans la cavité néoplasique. Comme au 1/3 inférieur, le processus dégénératif des cordons postérieurs et latéraux est moins avancé à gauche qu'à droite.

1/3 supérieur. — La cavité prend un aspect tout à fait particulier. Elle a envahi le canal central et la moitié droite de la substance grise ; à gauche, les cornes antérieure et postérieure sont presque détruites. Les cordons postérieurs ne sont altérés qu'au niveau du sillon médian où ils ont tout à fait disparu.

Région cervicale.

La cavité de nouvelle formation occupe une partie de la corne postérieure gauche ; la corne postérieure droite et la partie postérieure de la commissure grise sont intéressées. Le canal central est de nouveau très manifeste et apparaît au devant de la cavité. Du côté droit, les cordons postérieurs sont détruits. — Dégénérescence des faisceaux cérébelleux à droite et à gauche.

Dans la région de la troisième paire cervicale, on voit apparaître une zone de tissu néoplasique comprise entre la commissure et les cornes postérieures.

Moelle allongée.

La cavité — qui existe dans toute la hauteur de la moelle — diminue d'étendue ; elle n'est plus ici qu'une fente transversale envoyant en arrière un prolongement en forme de T qui persiste seul au niveau de la décussation des pyramides — A la hauteur du noyau de l'acoustique, le tissu de nouvelle formation a tout à fait disparu ; le canal central est intact. La racine ascendante du trijumeau, les noyaux du nerf vague, de l'hypoglosse sont détruits ; le faisceau cérebelleux est altéré jusqu'aux corps rectiformes.

Examen histologique.

Il s'agit ici d'un *gliome.* Les masses néoplasiques nées au niveau de la substance grise se sont développées dans son intérieur, puis ont envahi les parties avoisinantes de substance blanche. C'est ce que montrent de la façon la plus nette des coupes pratiquées à la partie inférieure de la moelle lombaire où le processus est le plus ancien.

Les cellules, contenues dans ces masses, ont un protoplasma finement granuleux ; elles forment des amas, sont disposées en rangées longitudinales ou disséminées sans ordre. Quelques-unes émettent un ou deux prolongements. On n'a pas trouvé de grandes cellules araignées ni de cellules graisseuses.

L'examen du liquide contenu dans la cavité à l'état frais n'a pas été pratiqué.

La paroi qui entoure la cavité dans la région dorsale et cervicale, où elle est plus âgée, n'a pas une structure nettement définie ; elle se colore mal par le carmin.

Les fibres nerveuses présentent les altérations suivantes : tantôt le cylindre axe est tuméfié, la myéline forme des granulations ou disparaît totalement ; tantôt il est à peu près intact et la myéline s'étale autour de lui.

La dégénérescence secondaire du faisceau cérébelleux est produite par les altérations de la colonne de Clarke. Les cordons postérieurs sont, en partie, envahis par la tumeur, en partie atteints de dégénérescence secondaire.

Observation XXVI

Atrophie musculaire. — Dissociation des troubles de la sensibilité. — Scoliose. — Phlegmons dans les antécédents.

Freud. (Wiener medic. Wochenschrift, n°s 13 et 14. 1885.)

T... (Jean), 36 ans, tisseur, entre à l'hôpital en novembre 1884.

Il a eu la fièvre typhoïde dans le jeune âge. Il accuse les courants d'air et l'humidité de son logement d'être la cause de sa maladie actuelle.

Elle a débuté en 1882, par une faiblesse du bras gauche et des fourmillements dans les doigts. En 1884 il aurait eu un phlegmon de la main et de l'avant-bras ; six mois après un second phlegmon.

État actuel.

Le malade est un homme de taille moyenne. Il ne présente aucune altération des viscères, de l'urine, des organes des sens, du cerveau, des nerfs craniens. Pas de troubles de la motilité ni de la sensibilité aux membres inférieurs, ni au tronc jusqu'à la sixième côte.

Troubles moteurs.

Scoliose, sur laquelle le malade ne donne aucun renseignement ; la partie supérieure de la colonne dorsale décrit une courbe dont la convexité est dirigée à gauche, jusqu'à la hauteur de la huitième vertèbre dorsale ; à partir de ce niveau, la courbe devient, au contraire, concave à gauche avec un léger degré de lordose. Le thorax est déformé en conséquence.

Atrophie des deux deltoïdes, des muscles grands dorsaux et dentelés ; les deux bras sont atrophiés ; mais l'atrophie est plus prononcée au bras gauche, dont le périmètre mesure un centimètre de moins que celui du côté droit. L'élévation du bras gauche est difficile.

Contractions fibrillaires.

Les avant-bras sont également amaigris des deux côtés : les mouvements sont encore possibles, mais s'exécutent difficilement. Les petits muscles de la main sont normaux. On constate dans les muscles atrophiés une diminution de l'excitabilité électrique, mais pas de réaction de dégénérescence.

Sensibilité. — La sensibilité au contact est beaucoup moins atteinte que les autres modes ; elle est presque normale à la moitié droite du thorax et au bras droit ; au bras gauche, la sensibilité au contact est un peu moins nette jusqu'au poignet ; à la main il y a une diminution notable, mais non abolition.

La sensibilité à la douleur et à la température est très diminuée dans la région du thorax et du bras du côté droit; on peut avec une épingle traverser la peau sans douleur; l'application d'un morceau de glace donne la sensation d'un froid peu intense; à gauche, l'analgésie et l'anesthésie thermique sont absolues.

Il semble qu'il y ait aussi abolition du sens musculaire pour les membres supérieurs ; le malade ne peut leur donner la position qu'on lui indique, et, les yeux fermés, ne reconnaît pas la position de ses membres.

Comme vestiges de troubles trophiques, le malade ne présente que quelques cicatrices anciennes.

Observation XXVII

Atrophie musculaire, type Aran-Duchenne. — Troubles de la sensibilité surtout à la température et à la douleur. — Paresthésies.

Oppenheim. (Neurologisches Centralblatt. 1884.)

Homme de 32 ans, cultivateur, sans antécédents héréditaires nerveux, ni alcoolique, ni syphilitique, fait remonter le début de son affection à deux ans et demi. Il éprouva à cette époque des fourmillements et de l'engourdissement dans la moitié droite du corps; plus tard ces phénomènes se limitèrent au bras et au tronc. Puis il s'était aperçu que ses deux membres supérieurs étaient le siège d'une analgésie et d'une thermo-anesthésie complètes ; il pouvait approcher la main du feu sans éprouver la chaleur; il pouvait prendre des morceaux de glace sans sentir le froid.

Six mois plus tard apparut une atrophie des petits muscles de la main gauche, qui devenait de plus en plus faible. De temps en temps apparaissaient des vésicules, ayant parfois le volume d'un noyau de cerise et siégeant aux extrémités des deuxième et troisième doigts; ces vésicules se rompaient laissant des ulcérations, qui guérissaient assez facilement. Il se plaint de sensations de *froid brûlant* dans les extrémités supérieures, surtout à droite.

Examen du malade.

Bon état général. — Pas de troubles sphinctériens.

Diminution de la sensibilité dans tous ses modes aux membres supérieurs, au tronc, au cou, à l'oreille, à la région occipitale. Ces troubles sont plus prononcés à droite qu'à gauche.

Ce qui domine, c'est l'analgésie et la thermo-anesthésie, qui sont des plus marquées. La sensibilité au contact, à la pression

est seulement diminuée, non abolie ; le sens musculaire est normal. Les mains et les avant-bras sont froids et violacés. De plus on constate une atrophie des éminences thénar et hypothénar, des interosseux ; déformation de la main en griffe.

Réaction de dégénérescence dans les muscles atrophiés.

Aux doigts, on trouve des cicatrices arrondies, vestiges de troubles trophiques antérieurs.

Pas de troubles sensoriels, ni sphinctériens.

Rien à signaler du côté des membres inférieurs, si ce n'est l'exagération des réflexes rotuliens.

Observation XXVIII

Atrophie musculaire. — Troubles dissociés de la sensibilité. — Eruption de vésicules. — Arthropathie de l'épaule.

Remak. (Deutsche medicin. Wochenschrift n° 47. 1884)

Un homme de 40 ans, non syphilitique, fait remonter le début de sa maladie à 1873 ; c'est à la suite d'une pneumonie droite, qu'il aurait éprouvé des tiraillements et des fourmillements dans la main gauche, en même temps qu'il s'était aperçu de troubles de la sensibilité à la température.

En 1875, aggravation de son état à la suite de fièvre typhoïde. Depuis ce temps, atrophie du membre supérieur gauche avec contractions fibrillaires.

En 1883, bosse sanguine au bras gauche ; puis éruption de vésicules au cou, à l'épaule et au bras du côté gauche. Ces vésicules se rompaient, laissaient des plaies ulcéreuses, indolores, qui ont mis chacune un mois à se cicatriser.

Au mois de mai 1884, arthropathie avec tuméfaction de l'épaule gauche : on sentait des craquements en communiquant des mouvements à l'articulation. La main gauche est plus froide que la droite ; elle se couvre facilement de sueur.

La main gauche est déformée en griffe ; tous les muscles y sont atrophiés ; contractions fibrillaires ; certains mouvements, tels que le rapprochement des doigts, sont impossibles. La force musculaire est notablement diminuée. L'excitabilité électrique existe à peine dans les muscles innervés par le médian et le cubital ; il y a réaction de dégénérescence des plus manifestes dans les interosseux et les muscles de l'éminence thénar.

La sensibilité au contact et le sens du lieu paraissent à peu près normalement conservés ; le malade reconnaît la forme des

objets, localise les impressions ; cependant au compas de Weber, il y a une différence très manifeste.

La thermo-anesthésie existe dans tout le membre supérieur gauche, dans la région sous-claviculaire et sur le tronc jusqu'au voisinage de l'ombilic, dans la région de l'épaule, à la nuque, à l'oreille jusqu'au niveau du cuir chevelu.

L'analgésie existe aussi à un degré prononcé dans la même étendue.

La sensibilité électrique est très diminuée.

Pas d'ataxie. Pas de troubles sphinctériens.

Pas d'inégalité pupillaire ; pas de paralysie ni de troubles des nerfs craniens.

Rien aux membres inférieurs ; les réflexes sont conservés.

Observation XXIX

Atrophie musculaire. — Troubles de la sensibilité. — Scoliose. — Troubles trophiques et vaso-moteurs. — Inégalité pupillaire.

Rumpf. (Neurologisches Centralblatt. 1889.)

G. M...., 39 ans, serrurier, n'a pas connaissance d'affections nerveuses dans sa famille. Dans l'enfance il a eu la rougeole ; à 20 ans la variole. Pendant la campagne de 1870, il fut souvent exposé au froid ; puis il fut chauffeur à bord d'un transatlantique; il fut donc de nouveau soumis à des changements de température. Syphilis très probable, il l'aurait contractée à 29 ans. Il y a cinq ans, il s'aperçut de la diminution de la force dans la main droite, qui s'atrophia ; grâce à l'électrothérapie il fut amélioré, et put retravailler. Mais un an et demi après, les mouvements de flexion et d'opposition du pouce devinrent impossibles ; puis les autres doigts se fléchirent, sans qu'il fût possible de les étendre : main en griffe.

Il y a trois ans, l'atrophie a commencé à envahir la main gauche ; il y a deux ans l'atrophie gagna les avant-bras. Puis la jambe droite s'était affaiblie, au point de rendre la marche impossible.

Légère difficulté de la miction.

Sueurs très abondantes dans la moitié gauche du corps.

État actuel. — Le malade, bien constitué, se tient penché en avant ; il a une scoliose dont la convexité se dirige à droite de la deuxième à la douzième vertèbre dorsale.

Atrophie de tous les muscles de la main droite : griffe.

La force musculaire est réduite à zéro.

Les articulations des doigts, surtout des trois derniers doigts

sont épaissies. Si le malade étend la main, on observe un tremblement clonique du pouce et de l'index.

La main gauche est aussi atrophiée; mais les mouvements volontaires peuvent encore s'exécuter.

Les avant-bras sont atrophiés, plus à droite qu'à gauche, ainsi que les biceps, deltoïdes et pectoraux.

Contractions fibrillaires.

Le malade se tient debout les yeux ouverts; mais il oscille, quand on lui dit de fermer les yeux. La démarche est spasmodique, surtout à droite. Lorsque le malade est couché, on constate un certain degré de contracture. Le réflexe rotulien est exagéré, plus à gauche qu'à droite. Le réflexe plantaire est conservé.

On obtient la réaction de dégénérescence dans les muscles des mains.

La sensibilité au contact est normale, sauf dans une zone située à droite, occupant la partie inférieure du thorax, l'abdomen et la partie supérieure de la cuisse. Cette zone est limitée en avant par une ligne qui irait de l'appendice xiphoïde à la symphyse pubienne, en arrière par une ligne unissant la dixième vertèbre dorsale au sacrum, en haut par une ligne convexe allant de l'appendice xiphoïde à la dixième vertèbre dorsale, et en bas par une ligne qui partirait de la symphyse pubienne, passerait à deux centimètres sous le pli de l'aine et au-dessus du grand trochanter pour rejoindre le sacrum.

Le malade localise bien toutes les impressions.

Le scrotum et le pénis ne présentent pas d'anesthésie.

L'analgésie est complète dans la région anesthésique; la sensibilité à la douleur est diminuée sur le reste du corps; on peut traverser la peau avec une épingle sans déterminer de douleur appréciable.

La thermo-anesthésie est absolue dans les régions anesthésiques; dans d'autres régions elle est incomplète.

Le sens musculaire est indemne.

Comme troubles trophiques, le malade présente des arthropathies des doigts, des modifications des ongles, des troubles vaso-moteurs, rougeur persistante de la peau à la suite de piqûres ou d'irritations mécaniques. En outre il présente des sueurs abondantes du côté gauche. Il y a inégalité pupillaire, la droite est plus grande que la gauche.

Les réflexes pupillaires sont normaux.

Pas de troubles de la parole, ni de la déglutition, ni des organes des sens.

Observation XXX (*Résumée*).

Panaris dans l'adolescence. — Scoliose parétique et atrophie progressive des muscles, surtout des scapulaires et des deltoïdes. — Thermo-anesthésie des membres supérieurs et du thorax. — Analgésie limitée.

Roth De la gliomatose médullaire (Arch. de Neurologie 1887-1888.)

J. K..., âgé de 32 ans entre à l'hôpital en janvier 1886.

Début de l'affection. A l'âge de 11 ans, le malade eut au médius droit un panaris qui dura quinze jours, amena la chute de l'ongle, tout en étant presque complètement indolore. — A 19 ans, gonflement indolent du dos de la main droite. — Ce gonflement durait une journée pour disparaître ensuite ; il n'était accompagné ni de douleur, ni de rougeur de la peau.

Vers la même époque, il se brûle le dos pour la première fois après s'être endormi sur un poêle ; depuis, les brulûres se répétèrent. Un an plus tard, faiblesse progressive du membre supérieur gauche et développement d'une scoliose.

Etat actuel.

Sur tout le corps, on trouve de nombreuses cicatrices superficielles restées à la suite de brûlures antérieures. — La peau des mains est légèrement cyanosée, mais il n'y a pas trace d'œdème.

La colonne vertébrale présente une *incurvation scoliotique* à droite occupant la région thoracique ; le sommet en est occupé par l'apophyse épineuse de la huitième vertèbre dorsale, distante de deux centimètres de la ligne médiane. A la région lombaire courbure de compensation.

Examen des muscles.

Atrophie des sous-épineux qui ont presque complètement disparu, mais qui réagissent encore aux courants électriques, des sus-épineux, de la partie postérieure des deltoïdes, des faisceaux inférieurs et moyens des trapèzes.

Au *bras,* l'atrophie est plus marquée à droite qu'à gauche ; le biceps et le brachial antérieur sont plus atteints que le triceps. A l'avant-bras droit, le long supinateur a presque disparu et se fait sentir au palper sous la forme d'un cordon mince : en général, tout l'avant-bras dans sa partie supérieure paraît être aminci. A gauche, le long supinateur est seul atrophié. Sur les mains, on n'observe que l'atrophie du premier muscle interosseux.

Les muscles des membres inférieurs, non plus que ceux de la face, ne présentent pas d'atrophie.

Mouvements. Impossibilité de soulever le bras droit, les mouvements spontanés du bras gauche sont possibles, bien que limités. A droite, l'extension et la flexion de la main ne s'exécutent que difficilement. Le dynamomètre indique 20 à droite et 35 k. à gauche.

Pas de troubles de la motilité dans les membres inférieurs, ainsi que dans la sphère des nerfs craniens.

Réflexes rotuliens et du tendon d'Achille légèrement exagérés ; les réflexes tendineux n'existent pas au bras.

Sensibilité.

Diminution de la sensibilité à la *douleur* dans la partie supérieure de l'épaule droite, sur le cou du côté droit, un peu moins sur la nuque, où toute la région du nerf grand occipital paraît être atteinte, et encore moins dans la région du nerf trijumeau du coté droit.

Au-dessus de la clavicule droite, on observe, outre l'affaiblissement du sens de la douleur, un *ralentissement* marqué de la *conductibilité* des impressions douloureuses.

Thermo-anesthésie. Dans la région analgésique, à l'exception de la face, on trouve un affaiblissement du sens de la température dépassant les limites de l'analgésie, occupant les membres supérieurs et se dirigeant en une zone sur la partie supérieure de la poitrine, où elle est limitée en bas par la ligne mamelonnaire. Sur le dos, le malade perçoit des différences de température de 4° en 4° à l'exception des sus-épineux où il y a une anesthésie égale à celle des membres supérieurs.

Par contre, le plus léger *attouchement* au pinceau se perçoit partout et se localise normalement. Dans les endroits analgésiques et thermo-anesthésiques, le sens du tact est en aussi bon état qu'ailleurs.

Sensations subjectives. — Le malade se plaignait de différentes douleurs, par exemple : dans le côté droit par suite de la pression des côtes sur la crête iliaque ; puis dans les muscles de la cuisse, sur le côté gauche de la nuque, à l'avant-bras gauche ; — céphalalgie tenace.

Le malade quitta l'hôpital après un séjour de douze mois ; l'atrophie des muscles demeura stationnaire, le sens de la douleur à la face redevint normal. Mais en revanche, la sensibilité à la douleur diminua dans la plus grande partie de la région thermo-anesthésiée. La thermo-anesthésie se répandit sur la totalité du corps à un degré plus ou moins élevé et descendit le long des faces internes et externes des cuisses, où, du reste, elle était très peu accusée.

OBSERVATION XXXI (*résumée*).

Troubles trophiques et atrophie musculaire du côté droit. — Scoliose — Hémianesthésie thermique gauche. — A droite, elle est limitée à la tête et à la face.

Roth. De la gliomatose médullaire (Archives de Neurologie 1887-1888.)

G. M., paysan âgé de 27 ans. Pas d'antécédents héréditaires ni personnels.

Début de l'affection. — Trois ans environ avant son entrée, le malade a commencé à ressentir une douleur augmentant progressivement dans le côté gauche du thorax. — Un an plus tard, faiblesse croissante de la main et de la jambe droite; ensuite, il s'aperçut pour la première fois de la thermo-anesthésie de la main gauche.

Etat actuel. — Individu robuste, bien constitué. Examen des *muscles*. Du côté droit, la musculature du membre supérieur présente un certain amaigrissement général; la circonférence du membre, mesurée en divers points est de un et demi à deux centimètres inférieure à celle du côté opposé.

A la station verticale, il y a une *scoliose* bien accusée. Dans la partie lombaire, la colonne est incurvée à droite; dans la partie thoracique elle présente une scoliose avec concavité dirigée à gauche.

Extrémités inférieures. — A gauche, la force est conservée; à droite le malade peut se tenir debout, mais très peu de temps.

Extrémités supérieures. — Les petits mouvements des doigts de la main droite sont légèrement altérés. Le muscle opposant du pouce est très affaibli; le pouce ne peut atteindre le petit doigt. L'extension des doigts, de la main et de l'avant-bras se fait avec très peu de force.

Le pli naso-labial droit est un peu moins accusé que le gauche. Légère déviation à droite de la langue qui est le siège de mouvements fibrillaires.

Léger retard dans la miction.

Exagération des réflexes tendineux et aponévrotiques du côté droit.

Pas d'altérations marquées de la contractilité électrique.

Sensibilité.

Au *contact.* Les attouchements les plus légers sont perçus sur. toute la surface du corps et le malade les localise normalement Cependant il y a peut-être une légère diminution de sensibilité sur la partie inférieure de l'avant-bras, le dos de la main, mais des deux côtés.

A la *douleur*. Elle est affaiblie à des degrés différents dans toute la moitié gauche du corps à l'exception d'un petit en droit hyperesthésié sur le cou. L'analgésie est plus marquée à la jambe et au pied qu'à la cuisse. A droite, très petite zone d'anesthésie à la partie postérieure du cou.

A la *température*. Sur tout le côté gauche du corps le malade ne perçoit pas la différence de 10° à 20°. La thermo-anesthésie existe de même à droite, mais seulement à la face, à la tête et à la nuque.

Le sens *musculaire* est normal. La moitié gauche du corps est le siège d'une sensation subjective de froid : de fait, elle paraît plus froide au palper que la droite.

Douleurs. Elles sont très variées. Tantôt ce sont des douleurs constrictives et poignantes dans les reins, dans les vertèbres dorsales supérieures; une céphalalgie générale fréquente; douleur à la nuque et dans les membres. Sensation de cuisson dans les endroits où se trouvait la thermo-anesthésie.

L'état du malade parut s'améliorer pendant le séjour de trois mois qu'il fit à l'hôpital : la scoliose s'était amoindrie et la force musculaire légèrement augmentée dans le côté droit du corps.

Observation XXXII

Atrophie musculaire. — Scoliose. — Thermo-anesthésie et analgésie Inégalité pupillaire.

Starr. (American journal of medical sciences 1888.)

Une femme de 28 ans, de constitution faible, sans antécédents nerveux, non syphilitique, aurait eu à l'âge de six ans une attaque de méningite cérébro-spinale.

La maladie actuelle aurait débuté en 1879 par des engourdissements et une sensation de froid dans la main droite, qui est devenue plus faible : puis elle aurait constaté de l'amaigrissement et de l'insensibilité de la main. Ces symptômes s'accentuèrent, gagnèrent l'avant-bras, le bras, puis l'épaule, et les muscles du thorax.

Scoliose, consécutive à l'atrophie (dit l'auteur) à convexité tournée à droite.

Atrophie de la main droite, main en griffe ; impotence absolue du membre supérieur droit ; quelques contractions fibrillaires.

Brûlures étendues, indolores.

En 1885, la malade a eu une attaque bizarre : engourdissement

partant du coude ; déviation de la face ; mal de tête ; vertige, évanouissement, perte de connaissance. Pendant quelque temps après l'attaque faiblesse plus grande.

Etat actuel.

Vue normale : pas de rétrécissement du champ visuel ; rien aux muscles moteurs de l'œil. La pupille gauche est plus grande que la droite ; l'œil droit est un peu moins ouvert que le gauche ; la paupière supérieure droite est légèrement tombante ; légère rétraction du globe oculaire droit. Pas de paralysie ni faciale, ni linguale ; tremblement de la moitié droite de la langue. La moitié droite de la face est moins sensible à la douleur et à la température que la moitié gauche.

Pouls, respiration et miction normaux.

Le membre supérieur droit est le siège d'une atrophie, qui atteint principalement les muscles intrinsèques de la main et le deltoïde ; diminution de l'excitabilité électrique de ces muscles ; pas de réaction de dégénérescence.

La déviation de la colonne vertébrale, due à l'atrophie des muscles spinaux, s'accompagne d'une élévation de l'épaule droite.

Main en griffe. Contractions fibrillaires, abolition des réflexes tendineux dans le membre supérieur droit. Dans ce membre, abolition de la sensibilité à la douleur et à la température ; persistance de la sensibilité au contact, qui est très légèrement diminuée par rapport au côté gauche ; intégrité du sens musculaire.

L'extrémité supérieure droite est froide et cyanotique.

Cicatrices d'ulcérations et de brûlures.

Troubles trophiques des ongles. Pas d'altérations dans la sécrétion sudorale.

La thermo-anesthésie existe aussi au membre supérieur gauche dont la motilité n'est pas atteinte.

Du côté des membres inférieurs, il faut signaler l'exagération des réflexes, surtout du côté droit, où l'on peut provoquer le phénomène du pied.

État stationnaire depuis trois ans.

Observation XXXIII

Atrophie musculaire. — Thermo-anesthésie et analgésie avec diminution de la sensibilité tactile. — Ataxie des membres supérieurs. — Signes de paraplégie spasmodique des membres inférieurs. — Troubles de la sécrétion sudorale.

Gyurmann (Wiener medicin. Presse 1889):

Le nommé A. V..., âgé de 24 ans, entre à l'hôpital en juin 1889.

On ne retrouve aucune maladie nerveuse ni chez ses ascendants, ni chez les collatéraux. A l'âge de 12 ans, il a eu un accident : il aurait été piétiné par des chevaux. A l'âge de 20 ans, traumatisme d'un doigt, au niveau d'une articulation : ankylose. Pas d'alcoolisme, pas de saturnisme, pas de syphilis.

Début. — La maladie a débuté en 1886, par une sensation de froid glacial dans le bras gauche depuis l'épaule jusqu'au coude, puis il éprouva quelques douleurs vagues et de l'engourdissement : ensuite amaigrissement et affaiblissement de l'épaule, du bras et de la main.

La main et les doigts sont le siège d'un gonflement, d'abord passager puis définitif; œdème pâle, mais indolore, qui disparut au bout de quinze jours. Dès le mois de décembre 1886, il ne peut plus se servir de la main gauche.

Un an après, la même série des phénomènes se passa dans la main droite, amenant une impotence totale des membres supérieurs. De temps en temps le malade se plaignit de sueurs très abondantes. Enfin serait survenue de la faiblesse dans les membres inférieurs.

État actuel. — Homme de taille moyenne ; système osseux peu développé : poids 45 kilos. Légère dépression cranienne au niveau de la suture lambdoïde. Quelques cicatrices de brûlures sur le corps. Les viscères ne présentent aucun détail intéressant à signaler.

La face est symétrique et normale; pas de paralysie faciale, ni oculaire ; la langue est indemne, la déglutition s'effectue bien : la voix est un peu nasonnée.

Le malade est légèrement voûté ; il porte la tête en avant, de sorte que le menton n'est séparé de la fourchette sternale que par trois travers de doigt. Mais les mouvements de la tête sont possibles.

La colonne vertébrale est également un peu courbée en avant d'où cyphose. Le malade ne peut se redresser complètement. De plus il y a une légère scoliose, dont la convexité est tournée à droite et qui occupe surtout la région dorsale. Les apophyses épineuses ne sont pas douloureuses à la percussion.

Les épaules sont élevées et portées en avant. Les mouvements des bras sont limités : le malade ne peut les lever jusqu'à la direction horizontale. Les mouvements de l'avant-bras sont possibles, mais s'exécutent avec moins de force. A la main, le mouvement d'opposition du pouce est très restreint, la flexion des diverses phalanges très incomplète ; la force musculaire de la main gauche est nulle, celle de la main droite est très faible.

Aux membres inférieurs, tous les mouvements sont possibles; mais la démarche est difficile, spasmodique; il y a légère atrophie musculaire, atteignant surtout les muscles du mollet. Au tronc, le diaphragme et les muscles abdominaux sont normaux; mais il y a atrophie des pectoraux et du deltoïde gauches; l'atrophie des muscles interosseux et des éminences thénar et hypothénar existe des deux côtés, elle est plus prononcée à gauche qu'à droite. Contractions fibrillaires. Les muscles des membres supérieurs sont flasques; il y a tendance à la contracture aux membres inférieurs, où l'on constate également l'exagération des réflexes rotuliens avec phénomène du pied. Dans les muscles on constate une diminution de l'excitabilité électrique, mais pas de réaction de dégénérescence.

Les réflexes plantaires et crémastériens sont conservés; les autres réflexes cutanés font défaut.

La station est difficile, et le malade perd facilement l'équilibre. Signe de Romberg très évident. L'ataxie existe d'une façon évidente aux membres inférieurs; elle est beaucoup plus prononcée aux membres supérieurs, où le malade a perdu la notion de la position de ses membres.

La sensibilité au contact est normale au front, aux oreilles, à la face, dans les régions sus et sous-hyoïdiennes. Le thorax es complètement anesthésique en avant; en arrière l'anesthésie descend jusqu'à la septième vertèbre dorsale. L'anesthésie occupet aussi les épaules, les membres supérieurs. Sur le reste du corps, la sensibilité au contact est normale.

L'anesthésie thermique est complète aux membres supérieurs; le malade ne distingue pas le chaud du froid; il confond l'impression de l'eau bouillante avec celle du froid. Au thorax, la thermo-anesthésie est moins absolue; le malade distingue mieux le froid que le chaud. A partir de l'ombilic, le sens thermique est normal. En arrière, par contre, depuis l'occiput jusqu'à la septième vertèbre dorsale, la thermo-anesthésie est complète.

L'analgésie est absolue au cou, au thorax et aux membres inférieurs.

Tendance à la cyanose des mains.

De temps en temps sueurs, parfois profuses.

Constipation habituelle; pas de troubles de la miction.

Pupilles égales, réagissent normalement.

Aucun trouble sensoriel.

Observation XXXIV

Atrophie musculaire progressive. — Analgésie et thermo-anesthésie avec conservation du tact. — Paresthésies thermiques.

Rosenbach (Petersburg. medicin. Wochenschrift, n° 9 1887.)

Un homme de 31 ans, d'une bonne santé, fait remonter sa maladie actuelle à 4 ans ; à ce moment il s'est aperçu de l'atrophie des muscles de la main ; depuis deux ans il a remarqué qu'il devenait anesthésique ; il se brûlait souvent sans le sentir.

Les deux membres supérieurs sont le siège d'une atrophie des muscles de la main (éminences thénar et hypothénar, interosseux), des fléchisseurs et extenseurs de l'avant-bras : l'atrophie est beaucoup plus prononcée à droite qu'à gauche. Le deltoïde droit participe aussi à l'atrophie.

Contractions fibrillaires. — Diminution de l'excitabilité électrique ; pas de réaction de dégénérescence. — Tremblement dans les doigts.

La sensibilité au contact et le sens musculaire sont normaux.

La sensibilité à la douleur est abolie aux deux membres supérieurs, au membre inférieur gauche, à la partie externe du tronc (côté gauche), à la tête, au cou et aux oreilles.

Dans cette même étendue, il y a diminution notable du sens thermique ; par endroits même la thermo-anesthésie est absolue. Le malade accuse des paresthésies thermiques, surtout sensation de froid aux bras.

Les réflexes cutanés, très évidents à droite, sont peu prononcés à gauche. Le réflexe rotulien, très exagéré à droite, est diminué à gauche. Cicatrices sur diverses parties du corps , résultant des brûlures, d'abcès, de plaies ayant suppuré.

Observation XXXV

Atrophie musculaire type Aran-Duchenne. — Analgésie et thermo-anesthésie. — Marche très lente de l'affection.

Dreschfeld (Brain T. VIII. 1885.)

Le nommé G..., mécanicien, âgé de 23 ans, entre à l'hôpital. Il n'y a rien à signaler dans les antécédents héréditaires, ni personnels ; pas de syphilis.

La maladie actuelle a débuté il y a un an, par une sensation de

froid et de l'engourdissement des doigts, et par de la maladresse dans les mouvements de précision ; en même temps il y eut affaiblissement des deux mains. Le malade s'est fait de nombreuses plaies et brûlures, qui avaient passé inaperçues sans avoir jamais occasionné la moindre douleur.

Etat actuel.

Il n'y a rien à noter en ce qui concerne le thorax, l'abdomen, les membres inférieurs, les sphincters, le cerveau et les nerfs craniens.

Aux membres supérieurs, il y a une atrophie évidente des petits muscles de la main, main en griffe ; disparition de l'éminence thénar, de l'éminence hypothénar et des interosseux. Les fléchisseurs, les supinateurs et les pronateurs fonctionnent bien. Il n'y a pas d'atrophie ni de l'épaule, ni du tronc. La main gauche est un peu plus atteinte que la droite. Pas de contractions fibrillaires.

La sensibilité au contact est normale, parfaite.

Il y a analgésie complète des doigts, de la face palmaire et dorsale de la main. L'avant-bras jusqu'au voisinage du coude participe à l'analgésie sauf sur le côté interne, où l'analgésie s'arrête à six centimètres au-dessous du coude. Il y a une diminution de la sensibilité à la douleur aux bras, épaules et cou.

La thermo-anesthésie est complète, absolue, dans les régions où il y a analgésie. Le malade s'est fait de nombreuses brûlures sans les sentir.

Le sens musculaire est normal.

Les réflexes sont normaux ; cependant il n'y a pas de réflexes tendineux aux membres supérieurs.

Il y a quelques troubles vaso-moteurs, caractérisés par une rougeur persistante de la peau après une excitation mécanique. C'est surtout après l'application des électrodes qu'apparaissent des taches rouges.

Les muscles atrophiés ne se contractent plus sous l'influence du courant faradique, quelle que soit son intensité. Les autres muscles réagissent normalement. On constate la réaction de dégénérescence dans les muscles atrophiés.

Le malade est soumis à un traitement par l'électricité. Depuis sept ans l'état est à peu près stationnaire ; la marche de l'affection est extrêmement lente. L'analgésie s'est étendue au dos et à la poitrine; en avant sa limite supérieure est la clavicule, l'inférieure, la sixième côte; en arrière, la limite supérieure correspond à une ligne horizontale passant par la sixième vertèbre cervicale, l'inférieure passerait par la cinquième vertèbre dorsale.

Observation XXXVI (résumée).

Atrophie musculaire progressive des membres supérieurs. — Analgésie. — Thermo-anesthésie. — Conservation de la sensibilité tactile.

Landois et Mosler. (Berliner klinische Wochenschrift. 1868.)

Conrad C..., 26 ans. Pas d'antécédents héréditaires.

Début de l'affection. En 1857 il commença à éprouver presque constamment une sensation de froid dans la moitié droite du corps. Fourmillements dans la main droite où des coupures même profondes furent à peine senties.

Un an plus tard, un panaris du médius droit put être incisé sans que le malade ressentît aucune douleur. De même pour des brûlures dont il ne s'aperçut que par les phlyctènes qu'elles produisaient.

En 1860 se montrèrent les premiers signes de l'*atrophie* à la main droite d'abord, quelques mois plus tard à la main gauche. Disparition presque complète de l'éminence thénar et des interosseux, flexion permanente des doigts, contractions fibrillaires.

En deux ans, l'atrophie s'étendit au deltoïde — surtout du côté droit — et à quelques muscles du thorax. Disparition de la contractilité électrique des muscles atteints.

Examen de la sensibilité.

Sensibilité à la température, au contact, normale à droite et à gauche.

Analgésie complète de la main droite et de la moitié de l'avant-bras droit.

A gauche, la sensibilité à la douleur est très diminuée à l'avant-bras, mais elle n'est pas abolie.

Un an plus tard, l'*analgésie* avait fait des progrès. Elle était complète sur tout le membre supérieur droit, l'épaule, le cou et la moitié de la face ; à gauche elle s'étendait jusqu'à la moitié inférieure du bras.

La *thermo-anesthésie* devint évidente à la main droite et à l'avant-bras droit. Le malade ne peut plus distinguer une différence de 4 à 5 degrés quand on lui fait plonger la main dans l'eau chaude.

C... mourut quelques mois plus tard de tuberculose ; l'autopsie ne put être faite.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Andral. — (cité par Ollivier). *Journal de Physiologie expérimentale* (1826).

Andresen. — Un cas d'hydromyélie (Thèse de Kiel. 1869).

Babinski. — De l'atrophie musculaire dans les paralysies hystériques (*Arch. de Neurologie.* 1886).

Balmer. — Hautstörungen bei progressiver Muskelatrophie (*Arch. der Heilkunde.* 1875).

Bamberger. — Sur un cas d'atrophie musculaire progressive (in *Wiener med. Presse.* 1869. p. 625).

Barbier.— Sur un cas de syringomyélie (*Provinee Médicale* n° 32. 1889).

Bastian. — *Medico-ehirurgical Transactions* T. LI. 1867.

Baumler. — Höhlenbildungen im Rückenmark (Thèse de Zürich. 1887).

Baumler. — Höhlenbildungen im Rückenmark (*Deutsches Arehiv. f. klin. Med.* T. XL 1887).

Beard. — Atrophie musculaire progressive de la main droite avec troubles de la sensibilité, etc. (*New-York Medical Journal.* 1874).

Berbez— De la syringomyélie (*Gazette hebdomadaire de méd. et de chir.* 1889).

Bernhardt. — Contribution à l'étude des paralysies partielles de la sensibilité (Gliome central de la moelle). (*Centralblatt f. Nervenheilkunde.* 1887).

Bernhardt. — Contribution à l'étude des paralysies partielles de la sensibilité (*Berliner klin. Woch.* 1884).

Bernhardt.— Syringomyélie und Skoliose (*Centralblatt für Nervenheilkunde.* 1889).

Blocq. — De la syringomyélie (*Gazette des hôpitaux.* 1889).

Booth. — Un cas d'atrophie musculaire progressive avec anesthésie (*New-York medical Record.* 1888).

Bouchaud. — Un cas de syringomyélie (*Journal des sciences médicales de Lille.* 1889).

Broca. — Des scolioses trophiques (*Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie.* 1888).

Bruhl. — De la syringomyélie (*Archives gén. de médecine.* Juillet-août 1889).

Bull. — Gliome de la moelle (*Nordsk Mag.* 1881, résumé in *Schmidt's Jahrbüeher.* T. 193).

CACCIOLA SALVATORE. — Histologie pathologique de la syringomyélie. (*Bolletino della Reale Accademia Medica di Roma* T. X. 1887-1888).

CALMEIL. — Anatomie et physiologie de la moelle épinière (*Journal des Progrès des Sciences et Institutions médicales*. 1828. p. 81).

CHARCOT. — De la syringomyélie (*Bulletin médical*. 28 juin 1889).

CHARCOT. — De la syringomyélie (*Leçons du mardi* à la Salpêtrière. 1888-1889. 21e leçon).

CHARCOT.— Maladie de Morvan (*Semaine médicale*, 11 décembre 1889).

CHARCOT ET JOFFROY. — Deux cas d'atrophie musculaire progressive (*Arch. de Physiologie*. 1869).

CHASLIN. — Note sur l'anatomie pathologique de l'épilepsie dite essentielle (*Journal des Connaissances médicales*. 21 mars 1889).

CHIARI. — Pathogénie de la syringomyélie (*Zeitschrift für Heilkunde* de Prague. Août 1888).

CHURCH. — Syringomyelia (*Western Medical Reporter* de Chicago. Juin 1889).

CLARKE. — De l'atrophie musculaire (*Lancet*. 1865).

COHEN. — Paralysie bulbaire avec troubles de la sensibilité à la douleur et à la température et autres symptômes de syringomyélie (*Medical et Surgical Reporter* de Philadelphie. Juillet 1889).

DEBOVE. — Un cas de syringomyélie (*Bull. de la Soc. Méd. des hôpitaux*. 22 février 1889).

DEFOIX. — Cité par Bäumler.

DÉJERINE. — Un cas de syringomyélie (*Bull. de la Soc. Méd. des hôpitaux*. 22 février 1889).

DÉJERINE. — De la syringomyélie (*Semaine médicale*. 12 juin 1889).

DICKINSON. — Pathologie de la chorée (*Medico-Surgical Transactions* T. 59. 1876).

DRESCHFELD. — De quelques formes rares d'atrophie musculaire (*Brain*. 1885).

DUCHENNE (de Boulogne). — *Traité de l'Electrisation localisée*.

EICHHORST ET NAUNYN. — (*Arch. f. Experim. Path. und Pharmak*. T. II 1874).

EICKHOLT. — Contribution à l'étude de la « sclérose centrale » (*Arch. f. Psychiatrie* T. X. 1880).

ERB. — Krankheiten des Rückenmarks (*Ziemssens Handbücher* T. XI).

EULENBURG. — Etude sur les méthodes d'examen de la sensibilité (*Zeitschrift f. klin Med.* T. IX).

EULENBURG. — (Encyclopédie) De la syringomyélie (1889).

FERRIER. — De la localisation des paralysies atrophiques (*Brain*, T. IV. 1881).

FREUD. — Ein Fall von Muskelatrophie mit ausgebreiteten Sensibilitätsstörungen (*Wiener med. Wochenschrift*. 1885).

FRIEDMANN. — (*Arch. f. Psychiatrie*, T. XVI. 1885.)

FRIEDREICH. — De l'atrophie dégénérative des cordons postérieurs de la moelle (*Arch. de Virchow*. T. XXVI. 1863).

FURSTNER ET ZACHER. — Pathogénie et diagnostic des cavités de la moelle (*Arch. f. Psychiatrie*, T. XIV. 1883).

Gilles de la Tourette. — Un cas de syringomyélie (*Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, T. II. 1889).

Glaser. — Angio-sarcome central de la moelle (*Arch. f. Psychiatrie*, T. XVI. 1885).

Goldscheider. — (*Arch. de Dubois-Reymond.* 1885.)

Goldscheider. — (*Arch. f. Psychiatrie*, T. XVIII. 1887.)

Grasset. — Leçons sur le syndrome bulbo-médullaire (*Montpellier médical.* 1889).

Grimm. — Atrophie musculaire (*Arch. de Virchow*, T. XLVIII. 1869).

Gull et Clarke. — Un cas d'atrophie musculaire progressive de la main avec dilatation du canal central et atrophie de la substance grise (*Guy's hospital Reports.* 1862).

Gunther. — Uber die typische Form der progressiven Muskelatrophie (*Berliner klin Wochensch.* 1883).

Gyurmann. — Un cas de syringomyélie (*Wiener med. Presse* et *Pesther med. Presse.* 1885).

Hadlich. — (*Neurologisches Centralblatt*, p. 558. Déc. 1887).

Hallopeau. — Contribution à l'étude de la sclérose diffuse périépendymaire (*Gazette médicale* de Paris 1870).

Harcken. — Beitrag zur Syringomyelie (Thèse de Kiel 1883).

Harris. — Note sur un cas de tumeurs multiples de la moelle et du cerveau avec contribution à la pathologie de la syringomyélie. (*Brain.* T. VIII. 1886).

Hebold. — Gliome de la moelle (*Arch. f. Psychiatrie.* T. XV. 1884).

Herzen. — De la séparation du sens thermique en deux sens distincts (*Arch. de Pflueger.* T. 38).

Hitzig. — Hématorachis, Syringomyélie (*Wiener med. Blätter* 1884).

Hitzig. — (*Arch. f. Psychiatrie* T. XVI. 1885).

Holschewnikoff. — Un cas de syringomyélie avec dégénérescence des nerfs périphériques, et avec troubles trophiques (acromégalie). (*Arch. de Virchow.* T. 119. 1890).

Hückel. — (*Münchner med. Wochenschrift.* Nos 27 et 28. 1889).

Hutin. — Cité par Hallopeau (*Nouvelle bibliothèque médicale.* 1828).

Joffroy et Achard. — De la Myélite cavitaire (*Arch. de Physiologie.* 1887).

Jolyet. — (*Gazette médicale* de Paris 1867).

Kahler. — Paraplégie cervicale avec troubles bizarres de la sensibilité (*Prager med. Wochenschrift.* 1882).

Kahler. — Du diagnostic de la syringomyélie (*Prager med. Wochenschrift.* 1888).

Kahler et Pick. — Contribution à l'étude de la syringomyélie et de l'hydromyélie (*Prager Viertcljahrschrift* T. 142. 1879).

Kahler et Pick. — (*Arch. f. Psychiatrie* T. X. 1880).

Kahler et Pick. — Beitrag zur Pathologie und pathologischer Anatomie des Centralnervensystems (Leipzig. 1879).

Kesteven. — Histologie pathologique de la moelle (*Saint Bartholomew's hospital Reports.* 1872).

Kiewlicz. — (*Arch. f. Psychiatrie.* T. XX. 1888).

Klebs. — Gliome de la moelle épinière (*Prager Vierteljahrschrift.* T. 133. 1877).

Köhler. — *Méningite spinale* (1861).

Krauss.— Sur un cas de syringomyélie (*Arch. de Virchow*.T. 100. 1885).

Kroenig. — Altérations de la colonne vertébrale chez les tabétiques (*Zeitsehrift f. klin. Medecin* T. XIV. 1888).

Kronthal. — Contribution à l'étude de la pathologie des cavités dans la moelle (*Neurologisches Centralblatt* 1889).

Lancereaux. — Sur un cas d'hypertrophie de l'épendyme spinal avec oblitération du canal central de la moelle (*Bull. de la Soc. de Biologie* 1861).

Landau. — (Cité par Ollivier et Hallopeau).

Landois et Mosler. — Etude sur les troubles dissociés de la sensibilité. (*Berliner klin. Woehenschrift* 1868).

Langhans. — Sur un cas de lèpre nerveuse. (*Arch. de Virchow.* T. 64. 1875).

Langhans — Ueber Hoehlenbildung im Rückenmark als Folge von Blutstauung (*Areh. de Virchow* T. 85. 1881).

Leloir. — *Traité de la Lèpre.*

Lemoine. — De la syringomyélie (*Gazette médieale* de Paris 1889).

Lenhossek. — (*Oesterreich Zeistsch f. prakt Heilkunde* 1859).

Leube. — Méthodes d'examen de la sensibilité (*Centralblatt für die med. Wissenschaften* 1876).

Leyden. — Hydromyelus und Syringomyelie. (*Areh. de Virchow.* T. 68. 1876).

Leyden. — *Klinik der Rüekenmarkskrankheiten.* T. II.

Mader. — Hydromyélie généralisée à toute la moelle (*Wiener med. Blätter.* 1885).

Meyer. — (*Arch. de Virehow* T. 27. 1863).

Miura. — De la genèse des cavités dans la moelle (*Arch. de Virchow* T. 117. 1889).

Monod. — Du panaris de Morvan (*Arch. gén. de médecine.* 1888).

Moore. — Dilatation du canal central de la moelle (*Patholog. Soc. of London* oct. 1880).

Morgagni. — (*Advers. Anat.* VI. *Animadvers.* XIV).

Morvan. — (*Gazette hebdomadaire de Méd. et de Chir.* 1883, 1885, 1887, 1889).

Namias. — (*Gazette méd. de Lombardie.* 1851).

Nonat. — Recherches sur le développement d'un canal accidentel dans la moelleépinière (*Arch. gén. de Méd.* 1838).

Nothnagel. — (*Deutsehes Arch. f. klin Med.* 1867).

Ollivier. — *Traité de la moelle épinière et de ses maladies.* 1823.

Oppenheim.—Un cas de syringomyélie (*Neurologisches Centralblatt* 1884 et *Areh. f. Psychiatrie* T. XV).

Oppenheim. — Pathogénie des cavités dans la moelle (*Charité Annalen* de Berlin. T. XI).

Pick. — (*Arch. f. Psychiatrie.* T. VIII. 1878).

Pick. — (*Wiener med. Wochenschrift* . 1888).

PORTAL. — *Cours d'anatomie médicale*. T. IV p. 117.
RANVIER. — De la névroglie (Acad. des Sciences, 5 juin 1882).
RAYMOND. — Note sur un cas d'hydromyélie (*Arch. de Physiologie*. 1888).
RAYMOND. — *Anatomie pathologique du système nerveux.*
RAYMOND. — *Atrophies musculaires et maladies amyotrophiques* (1889).
REMAK. — Un cas de syringomyélie (*Deutsche med. Wochenschrift* 1884).
REMAK. — (*Berliner klin. Wochenschrift*. 1877).
REMAK. — (*Arch. f. Psychiatrie*. T. IX).
REMAK. — Œdème des membres supérieurs de cause médullaire (syringomyélie). (*Berliner klin Wochenschrift*. 1889).
RENAUT. — (*Arch. de Physiologie*. 1882).
RENAUT. — (*Gazette médicale* de Paris. 1884).
RIESINGER. — Gliome de la moelle. (*Arch. de Virchow* T. 98. 1884).
RIPPING. — (*Allegemeine Zeitsch. f. Psychiatrie*. T. 30 et 32, 1874 et 1875).
ROSENBACH. — Du diagnostic de la syringomyélie (*Pétersburg. méd. Wochenschrift*. 1887).
ROSENBACH. — Ueber die neuropathischen Symptomen der Lepra (*Neurologisches Centralblatt*. 1884).
ROSS ET THORBURN. — De la distribution segmentaire des troubles de la sensibilité (*Brain*, 1888).
ROSSOLINO. — (Cong. de Pirogoff et *Centralblatt f. Nervenheilkunde*. 1889)
ROTH. — Gliome diffus de la moelle. Syringomyélie. Atrophie musculaire (*Arch. de Physiologie*. 1878).
ROTH. — De la Gliomatose médullaire (*Arch. de Neurologie*. 1887, 1888).
RULLIER. — Destruction d'une grande partie de la moelle avec contracture du bras et mobilité parfaite des membres inférieurs (*Journal de Physiologie expériment*. 1823)
RUMPF. — Sur un cas de syringomyélie avec contribution à l'étude de l'examen de la sensibilité (*Neurologisches Centralblatt* 1889).
SANDER. — (*Arch. f. Psychiatrie*. T. XI. 1880).
SCHMITT ET BARABAN. — Un cas de syringomyélie (*Revue médicale de l'Est*. 1888).
SCHULTZE. — (*Arch. f. Psychiatrie* 1878).
SCHULTZE. — Ueber Spalthoehlen und Gliombildung im Rückenmark (*Arch. de Virchow* T. 87. 1882).
SCHULTZE. — Beitrag zur Lehre von der centralen Gliose des Rückenmarks und Syringomyelie (*Arch. de Virchow* T. 102. 1885)
SCHULTZE. — Klinisches und Anatomisches über Syringomyelie (*Zeitschrift f. klin. Med.* T. XIII 1888).
SCHULTZE. — Zur Kenntniss der Lepra (*Deutsches Arch. f. klin Med.* T. 43. 1888).
SCHULE. — (*Deutsches Arch. f. klin. Med.* T. XX. p. 271 1877).
SCHUPPEL. — De l'Hydromyélie (*Arch. der Heilkunde*. 1865).
SCHUPPEL. — Du gliome de la moelle (*Arch. der Heilkunde*. 1867).
SCHUPPEL. — Un cas d'anesthésie généralisée (*Arch. der Heilkunde*. 1874)
SENAC. — (cité par Ollivier).
SILCOCK. — Syringomyelia (*Path. Soc. of London, Janvier* 1888 *et British medical Journal*. 1888).

SIMON. — De la syringomyélie et des tumeurs de la moelle épinière (*Arch. f. Psychiatrie*. T. V. 1875).

SOKOLOFF. — Deux cas de gliome du système nerveux central (*Deutsches Arch. f. klin Med.* T. XLI. 1887).

DE SPÉVILLE. — Maladie de Morvan (*Thèse de Paris*. 1888).

STADELMANN. — (*Deutches Arch. f. klin. Med.* T. XXXIII. 1883).

STARR. — Localisation of the functions of the spinal cord (*American Journal of Neurologia*. 1884).

STARR. — Syringo-myelia (*American journal of med. Sciences* Mai 1888).

STEUDENER. — Beitrag zur Lehre der Lepra mutilans (*Erlangen* 1867. Résumé *in Hirsch's Jahresbericht*. 1867).

STRUMPELL. — Gliome de la moelle cervicale (*Deutsches Arch. f. klin. Med.* T. XXVIII. 1881).

STRUMPELL.— (*Arch. f. Psychiatrie*. T. X. 1880).

TAYLOR. — Méningite syphilitique. Gomme et cavité dans la moelle. (*Transactions of the Path. Soc. of London*. T. XXXV).

TURNER. — Syringomyélie avec dilatation des ventricules cérébraux. (*Transactions of the Path. Soc. of London*. T. XXXIX. 1888).

TURNER. — (*British medical Journal*, 1887, p. 1281).

UPSON. — Un cas de syringomyélie (*New-York medical Journal*, 31 août 1889).

VAN GIERSON. — Rapport sur un cas de syringomyélie avec autopsie (*New-York medical journal* n° 2. 1889).

VAN GIERSON. — Un cas de syringomyélie avec autopsie. (*Journal of nervous and mental diseases*. Juillet 1889).

VIERORDT. — *Zeitschrift f. Biologie* T. XII.

VOLKMANN. — *Deutsches Arch. f. klin. Med.* 1888.

VULPIAN.— Sclérose corticale de la moelle (*Arch. de Physiologie*. 1869).

WAGNER. — (*Arch. de Virchow*. 1861).

WERNICKE.— (*Arch. f. Psychiatrie* T. VII.)

WESTPHAL. — Sur un cas de tumeur et de cavités de la moelle avec altération de la moelle allongée (*Arch. f. Psychiatrie*. T. V. 1875).

WESTPHAL. — Contribution à l'étude de la syringomyélie (*Brain* 1883).

WHIPHAM. — Gliome de la moelle avec dilatation du canal central. (*Path. Soc. of London*, mars 1881 *et Lancet*, 1881).

WICHMANN. — Ueber Geschwulst und Hœhlenbildung im Rückenmark (*Tübingen*, 1887).

PLANCHE

LÉGENDE DE LA PLANCHE

Figure I. — Gliome central de la moelle; origine de la cavité. (Renflement lombaire, partie inférieure.)

Figure II. — Gliome central excavé. (Renflement lombaire, partie moyenne.)

Figure III. — Grande cavité avec membrane limitante, formée par du tissu gliomateux. (Renflement cervical, partie moyenne.)

Figures IV, V, VI. — Gliome central de la moelle épinière avec cavité dans son intérieur. (Coupes provenant de la région cervicale; mais le gliome siège dans toute la longueur de la moelle épinière.) Ces trois préparations ont été mises à notre disposition par M. Déjerine.



Fig. I.

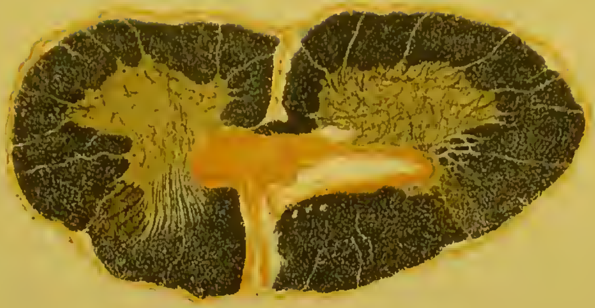


Fig. IV.



Fig. II.



Fig. V.



Fig. III



Fig. VI

...ba lith

Imp Becquet fr Paris

TABLE DES MATIÈRES

Imp. de la Soc. de Typ. - Noizette, 8, r. Campagne-Première. Paris.

